

**Die extra- und intralobäre
Lungensequestration**

Roland Felix

2

1962



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555213_0087

**Die extra- und intralobäre
Lungensequestration**

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Roland Felix
aus Berlin

München 1962

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Priv. Doz. Dr. R. BERCHTOLD
Correferent: Prof. Dr. R. ZENKER
Dekan: Prof. Dr. W. SEITZ

Tag der mündlichen Prüfung: 5.6.1962



INHALTSVERZEICHNIS

Seite

A. DER BEGRIFF "INTRA- UND EXTRALOBÄRE SEQUESTRATION"	5
B. ZUR DIAGNOSTIK DES KRANKHEITSBILDES	6
Die Symptomatologie	6
Das Röntgenbild	8
Die Tomographie	9
Die Angio- und Aortographie	9
Die Bronchoskopie und -graphie	9
Herzkatheter und Pneumothorax	10
Differential- und Fehldiagnose	10
C. DIE PATHOLOGIE DER LUNGENSEQUESTRATION	12
1. Die Lunge	12
Die Typen der Sequestration	12
Form, Grösse, Konsistenz und Lokalisation der Anomalie	19
Das Bild der Sequestration begleitende Veränderungen	
und weitere Entwicklungsdefekte in der Umgebung	20
Sequestrationen, die als solche nicht beschrieben wurden	23
Die Kommunikation zur normalen Lunge	25
Zur Histologie der Sequestration	29
2. Das anormale Gefäss	31
Der Ursprung des Gefässes	31
Beziehung zwischen anormaler Arterie und Veränderungen	
der umgebenden Strukturen	32
Das anormale Gefäss im betroffenen Lungenbereich	32
Anastomosen zwischen beiden arteriellen Systemen.	
Der Einfluss einer Steigerung der bronchialen (aortalen)	
Circulation auf das Gewebe.	34
Bronchial- oder Pulmonalarterie	37
Degenerative Veränderungen der anormalen Arterie und	
deren mögliche Ursachen	39
Differenzen im venösen Abfluss	40
Die hypoplastische Pulmonalarterie	41

	Seite
D. MÖGLICHE URSACHEN DER PATHOLOGISCHEN ENTWICKLUNG	41
Die Fraktionstheorie	42
Die Exzesstheorie	45
Der teratogene Determinationspunkt	47
Die Gefässanomalie in den bisherigen Theorien	50
Die Sequestration	53
Fehlbildung der Pulmonalarterie	56
Theorien breitester Allgemeinursache	57
E. DIE THERAPIE DER INTRA- UND EXTRALOBÄREN SEQUESTRATION	59
ZUSAMMENFASSUNG	60
LITERATURVERZEICHNIS	62

A. DER BEGRIFF INTRA- UND EXTRALOBÄRE SEQUESTRATION

Die zunehmende Zahl chirurgischer Eingriffe in der Thoraxhöhle haben einem, seit längerer Zeit in seinen Einzelheiten bekannten, Krankheitsbild ein ständig wachsendes Interesse zukommen lassen.

Der Begriff "intra- und extralobäre Sequestration" wurde unter Betonung der patholog.-anat. Zusammengehörigkeit der Einzelercheinungen von PRYCE im Jahre 1946 geprägt. Ohne Hinweis auf die kausale Einheit des Krankheitsbildes sind alle für die Diagnose erforderlichen pathologischen Formen schon vorher von HUBER; HÜCKEL; BATTS; MOORE; HARRIS, LEWIS; TOSSATI, GRAVEL; HALASZ und HALLORAN beschrieben worden. Das Zusammentreffen der einzelnen Veränderungen wurde als ein rein zufälliges angesehen.

Als die Diagnose rechtfertigende Charakteristika wurden von PRYCE genannt:

- 1) eine grosse anormale Arterie entspringt von der Aorta in der Nähe des Zwerchfells und tritt in benachbartes Lungengewebe ein.
- 2) eine congenitale bronchopulmonale Sequestration des Lungenteiles, der von der anormalen Arterie versorgt wird.

Während bei der intralobären Form die Sequestration sich innerhalb des Unterlappens befindet, liegt sie bei der extralobären diesem lediglich an (PRYCE; McDOWELL, ROBB, INDYK; WYMAN, EYLER). Es können auch beide Formen nebeneinander auftreten (KERGIN). Sehr ähnliche Befunde an Tieren konnten von MUDGE; SJOLTE und WILLIAMS erhoben werden.

Das Krankheitsbild wurde zunächst fast ausschliesslich von patholog.-anat. Seite beschrieben (HUBER; MAUGARS; MECKEL; HYRTL; REKTORZIK; ROKITANSKY; RUGE; HUMPHREY; SIMPSON; McCOTTER; HÜCKEL; WECHSBERG; BENEKE; VOGEL und KLEBS). Erst wesentlich später, ausgelöst durch die zunehmende Entwicklung der Thoraxchirurgie, erschienen dann zahlreiche Beiträge von chirurgischer Seite, eingeleitet durch HARRIS und LEWIS im Jahre 1940. Ein tödlich verlaufener Operationszwischenfall weckte hier erstmals das chirurgische Interesse an diesem Krankheitsbild.

Während die Meinungen der einzelnen Autoren über die Entstehungsursachen der Anomalie weitgehend verschieden sind, ist im wesentlichen allen das Streben nach Sicherung der praeoperativen Diagnose, nach Vervollständigung der Differentialdiagnose und die Mahnung zu erhöhter Achtsamkeit bei Veränderungen im Gebiet des Lungenunterlappens gemeinsam. Völlige Übereinstimmung herrscht in Hinsicht auf die Therapie.

Da die Nomenklatur der Missbildung sehr unterschiedlich ist, was sicher nicht zuletzt auf der schwierigen Abgrenzbarkeit der Erscheinung beruht, entstehen grössere Schwierigkeiten im Vergleich einzelner Befunde. Gleiche und der Sequestration sehr ähnliche Bilder werden häufig unter Namen beschrieben wie aberranter Lungenlappen, lower accessory lung, Bauchlunge und Nebenlunge (DE BAKEY;

HENNIGAR, CHOY; BENEKE; BAUMGARTL; HARTL).

Der Begriff "intra- und extralobäre Sequestration" geht auf PRYCE (1946) zurück, der besonders die kausale Einheit der Einzelercheinungen hervorhob.

B. ZUR DIAGNOSTIK DES KRANKHEITSBILDES

Die Symptomatologie

Symptome dieser Erkrankung treten im allgemeinen bis zur zweiten Lebensdekade auf oder auch innerhalb dieser (BRUWER; PRYCE). Das Alter der bisher beschriebenen Fälle schwankt von 2 Monaten bis zu 67 Jahren (SCHUBE; SIMPSON), die Verteilung männlich zu weiblich verhält sich wie 3 : 2 (WALL, LUCIDO).

Die letztgenannten Autoren beobachteten bei 385 Thorakotomien drei Fälle mit intralobärer Sequestration, das entspricht einem Anteil von 0,8 %. Nur eine geringe Abweichung zeigen die Erfahrungen von COLE, ALLEY und JONES, welche bei 450 Thorakotomien fünf Fälle von intralobärer Sequestration fanden, das sind 1,1 %. PRYCE nennt in diesem Zusammenhang 1,8 %.

Nach BRUWER; TURUNEN, HARJOLA; BRUCK und BOYD stellt nicht die intralobäre Sequestration an sich die Erkrankung dar, sondern erst die Entzündung und Vereiterung derselben, da die Sequestration vorher symptomlos verlaufe, sofern nicht eine begleitende Zwerchfellhernie dabei ist. BRUCK und BAUMGARTL sehen diese als vorherrschende Symptomursache an.

Von anderen Autoren wird daher auch immer wieder auf die Möglichkeit von asymptomatischen Sequestrationen verwiesen (PINNEY, SALYER; GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; WYMAN, EYLER; PRYCE; BRUWER; LALLI, CARLSON, ADAMS). Sie betonen gleichzeitig aufgrund dieser asymptomatischen Fälle die Wichtigkeit der Röntgenroutineuntersuchung, durch welche ihnen jene Patienten zugeführt wurden. Nach GALLAGHER, LYNCH und CHRISTIAN können Bilder einer Sequestration auch häufig hinter der Diagnose einer congenitalen cystischen Lungenerkrankung versteckt sein.

Von COLE, ALLEY, JONES werden die klinischen Symptome abhängig gemacht von der Frage, ob eine Kommunikation (siehe S.25) zwischen dem Bronchialsystem der Lunge und dem der Sequestration existiert. Sie demonstrieren einen Fall ohne Kommunikation, der auch keinerlei klinische Symptomatik zeigte im Gegensatz zu 4 anderen Fällen, in welchen eine Kommunikation von klinischen Erscheinungen begleitet war. Dagegen meinen LALLI, CARLSON und ADAMS, dass es häufig in solchen Fällen zu einer Entzündung käme, da aufgrund des Fehlens einer Verbindung und der damit auch fehlenden Drainagemöglichkeit dieser Vorschub geleistet würde. Ebenfalls auf die fehlende Entleerungsmöglichkeit führt BAUMGARTL die häufig beobachteten rezidivierenden Entzündungen zurück.

Die intra- und extralobären Sequestrationen zeichnen sich durch eine Fülle

von Symptomen, hauptsächlich solcher der Atmungsorgane, aus.

Das am häufigsten genannte Symptom ist die ständig rezidivierende pulmonale Infektion (GERARD, LYONS; WALL, LUCIDO; WYMAN, EYLER; MANNINX, HAIGHT; LANDRY, SALATICH; GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; LALLI, CARLSON, ADAMS; BRUWER; PRYCE). Diese ständig wiederkehrende pulmonale Infektion stellt nach PRYCE auch häufig das Initialsymptom dar, welches in den ersten zwei Jahrzehnten die Manifestation des Krankheitsbildes einleitet. Damit im Einklang stehen der oft angegebene intermittierende Husten und häufig blutig tingiertes, übelriechendes und faules Sputum. Fieber, Frösteln und auch Schmerzen werden die Symptome in den meisten Fällen begleiten (GERARD, LYONS; BRUWER, CLAGETT, McDONALD; LANDRY, SALATICH; GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; LALLI, CARLSON, ADAMS; BRUWER; HARRIS, LEWIS; ARDAILLOU; MANNINX, HAIGHT; KERGIN und STEINBERG).

Auf mögliche Begleitsymptome, wie Dyspnoe, Asthma und Atembeklemmung weisen besonders noch BAUMGARTL und STEINBERG hin. Teilweise wurden auch begleitende Trommelschlägelfinger und -zehen gesehen (McDOWELL, ROBB, HINDS, NICKS; LALLI, CARLSON, ADAMS; ARCE; BAUMGARTL). Dagegen betonen TOSSATI und GRAVEL, dass sie diese letztgenannten Befunde nicht erheben konnten. Appetit- und Gewichtsverlust wurden von BRUWER als Allgemeinsymptome erwähnt.

Die physikalische Untersuchung bringt nicht immer ein eindeutiges und sicheres Ergebnis, demzufolge berichten nur einige Autoren von einer verminderten bzw. aufgehobenen Atemverschieblichkeit, von stark abgeschwächtem Atemgeräusch und von deutlichen Rasselgeräuschen, welche evtl. auch auf die häufige Begleitpneumonie zurückzuführen sind (LANDRY, SALATICH; WACHS; ARCE; HARRIS, LEWIS; WALL, LUCIDO; DE BAKEY usw.; McDOWELL, ROBB, HINDS, NICKS).

Einige Symptome können über Jahre hinaus bestehen bleiben, so z.B. über 10 Jahre der productive Husten in einem Fall von McDOWELL, ROBB, HINDS und NICKS. Desgleichen konnten andere Autoren ein über viele Jahre unverändert bleibendes Röntgenbild beobachten (siehe S.11).

Den Verdacht an die Möglichkeit einer intra- und extralobären Sequestratio sollte immer wieder jede uncharakteristische Lungenanamnese in jungen Jahren erwecken.

Zusammenfassend erscheint als wichtigstes Symptom die rezidivierende pulmonale Infektion in den ersten beiden Lebensjahrzehnten, begleitet von Husten, faulem, übelriechendem Sputum und einem auffallend geringen physikalischen Befund. Besondere Bedeutung kommt der Röntgenroutineuntersuchung zu, da sie die relativ häufigen asymptomatischen Fälle der Diagnose zuführt.

Das Röntgenbild

PINNEY, SALYER und BRUWER weisen besonders darauf hin, dass bei allen röntgenologischen Veränderungen im Unterlappen an die intra- und extralobäre Sequestration gedacht werden sollte, besonders wenn intermittierende Fieberattacken auftreten in Verbindung mit einer cystischen Erkrankung des Lungenunterlappens.

Für besonders typisch halten WYMAN, EYLER; LANDRY, SALATICH; BRUWER und PRYCE das wiederholte röntgenologische Auftreten und Verschwinden grosser dünnwandiger Cysten (siehe S.29). Die erstgenannten Autoren führen einen besonders eindrucksvollen Fall an, in welchem immer wieder die gleiche Anzahl von Cysten mit klar definiertem Flüssigkeitsspiegel mehrere Male verschwand und am gleichen Ort wieder auftauchte. Dieses cystische Bild verschwindet häufig durch die zunehmende Konsolidierung des umliegenden Gewebes aufgrund der in Intervallen zu- und abnehmenden Begleitentzündung (GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; WYMAN, EYLER; BAUMGARTL; TRACY B. MALLORY usw.). BAUMGARTL weist noch besonders hin auf die Möglichkeit der Verdeckung durch einen Pleuraerguss.

Besonders eindeutig sei das Bild, sofern ein fingerförmiges Anhängsel beobachtet wird, welches gegen die Aorta gerichtet erscheint. Hierbei sollte immer zuerst an eine Sequestration gedacht werden, obwohl auch andere Erkrankungen sehr ähnliche Bilder ergeben (WYMAN, EYLER). PINNEY und SALYER konnten den beschriebenen Befund einer kommaförmigen bzw. fingerartigen Projektion gegen das Diaphragma oder die Aorta ebenfalls beobachten.

TURUNEN und HARJOLA betonen besonders die grosse Ähnlichkeit der Sequestration im Röntgenbild mit einem Lungenabszess. BIKFALVI, BALÁS; HARTL und BRUWER bestätigen diese Möglichkeit.

Neben dem oben erwähnten Flüssigkeit und Luft enthaltendem Cystenbild mit umgebender chronischer Entzündung wird auch häufig die scharf begrenzte runde oder dreieckige homogene Masse beobachtet, die viel Ähnlichkeit mit einer tumorartigen Verschattung hat (WALL, LUCIDO; HASCHE, PORSTMANN; BRUWER). Nach letzterem ist sie besonders gut definiert in der posterior-anterior Aufnahme, weit weniger gut abgegrenzt dagegen in der lateralen. Besonders betonen PRYCE und BAUMGARTL die auffallende Ähnlichkeit zu neoplastischen Prozessen.

Auf eine besondere röntgenologische Eigenart wird von LANDRY und SALATICH hingewiesen. Lang sich verzweigende, vertikale Linien, welche gegen das Zwerchfell gerichtet sind, sollten besonders den Verdacht auf das Vorliegen von anormalen Arterien lenken.

Weitere auffallende Ähnlichkeiten im Röntgenbild werden zu den Hamartomen (WACHS), zu Granulomen (PRYCE), zu den Erscheinungen einer Pneumonie (LALLI, CARLSON, ADAMS) und zu den Bronchiektasen (BRUWER) gesehen.

Besonders wichtig erscheint in diesem Zusammenhang der Hinweis von PRYCE, dass die röntgenologischen Veränderungen sich durchaus in normalen Grenzen halten können, ähnlich der schon früher beschriebenen Symptomarmut. Andererseits

erfreuen sich Patienten mit deutlich positivem Röntgenbefund bester Gesundheit (WYMAN, EYLER). Die zu erwartenden Reaktionen können weit hinter jenen bleiben, die nach der röntgenologischen Verschattung anzunehmen wären (BRUWER).

Ein kleiner Hilusschatten kennzeichnet einen Blutstrom, der über andere als die normalen Bahnen zur Lunge verläuft (FINDLAY und MAIER).

Verdacht erwecken sollte jede röntgenologische Veränderung im Unterlappen, besonders aber wenn sie cystischer Natur ist und von Fieber begleitet wird. Als typisch erscheint zudem der Wechsel zwischen einem cystischen Bild und dichten Verschattungen. Besonders darf für die Diagnose eine komma- bzw. fingerförmige Verschattung in Richtung auf Aorta oder Diaphragma verwandt werden.

Die Tomographie

Als weiterhin abklärende röntgenologische Methode wird von LANDRY, SALATICH und BURLACHENKO die Tomographie vorgeschlagen. Die Schichtaufnahme demonstriert die anormalen Gefäße eindeutig über allen Zweifel hinaus.

Während auch BAUMGARTL und HASCHE, PORSTMANN den Wert dieser Methode betonen, können GERARD und LYONS die positive Einschätzung dieses Verfahrens nicht teilen. Ihnen erscheint dagegen die Angio- und Aortographie als wesentlich sicherer.

Die Angio- und Aortographie

GERARD und LYONS geben, wie erwähnt, dieser Methode den Vorzug. Nur wenn die Angiographie nicht möglich sein sollte, käme die Aortographie in Anwendung, auf deren besonders vorsichtige Indikation PINNEY und SALYER hinweisen. Diese Gefäßdarstellung mit ihrem grossen diagnostischen Wert wird von einer Reihe von Autoren empfohlen (BIKFALVI, BALÁS; WYMAN, EYLER; PINNEY, SALYER; KENNEY, EYLER; FINDLAY, MAIER; STEINBERG; MANNIX, HAIGHT; TURUNEN, HARJOLA).

Die Bronchoskopie und -graphie

Die Beurteilung beider in ihrem Wert ist recht unterschiedlich.

WYMAN, EYLER; LALLI, CARLSON, ADAMS und LANDRY, SALATICH schätzen besonders die Bronchoskopie, da sie ihnen die Möglichkeit gäbe, die Sekretion und Reaktion der Bronchien direkt zu beobachten und zu beurteilen. Daher empfehlen auch BRUWER, CLAGETT und McDONALD die Bronchoskopie zur Sicherung der Diagnose.

Der überwiegende Teil der Autoren allerdings empfiehlt die Bronchographie, hauptsächlich aufgrund der besonderen Bronchialverhältnisse und der fraglichen Bronchialverbindung zur Hauptlunge. Sie erscheint ihnen als eine unentbehrliche Methode. Besonders sei sie geeignet, die wichtige Differentialdiagnose gegenüber

Bronchiektasen zu stellen (GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN). Erschwert wird nach BRUWER diese Unterscheidung nur in Fällen, in welchen neben der Sequestration auch noch Bronchiektasen vorliegen.

Die Bronchographie gibt einerseits den Füllungsdefekt zu erkennen, bedingt durch die fehlende bronchiale Kommunikation zum Gebiet der Sequestration und andererseits sehr häufig auch die Aufwärts-, die Seitenwärtsverlagerung und die Zusammendrängung des Unterlappenbronchus (WALL, LUCIDO; HASCHE, PORSTMANN; LALLI, CARLSON, ADAMS; BLAIR, PRYCE, SELLORS; MANNIX, HAIGHT; BAUMGARTL; PRYCE).

Diese Darstellung der Sequestration macht, wie bereits erwähnt, den Gegensatz zu Bronchiektasen deutlich, wo im erkrankten Gebiet sich die mit Kontrastmittel gefüllten und erweiterten Bronchien meist sehr gut zu erkennen geben (GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN).

Der allgemeinen Anerkennung entgegengesetzt hält WACHS die Bronchographie für nur von geringem Wert.

FINDLAY und MAIER empfehlen die Anwendung der Bronchospirometrie, da diese Patienten häufig eine anormale Venendrainage in das rechte Herz haben. Dieser Umstand vermag nachfolgend zu einer Rechtsherzschwäche zu führen (BRANTIGAN).

Die Bronchographie wird für die Abklärung als äusserst geeignet angesehen, besonders differentialdiagnostisch im Hinblick auf Bronchiektasen.

Herzkatheter und Pneumothorax

BIKFALVI, BALÁS und FINDLAY, MAIER empfehlen die Verwendung eines Herzkatheters. ARCE meint dagegen, auch die Anlage eines Pneumothorax würde präoperativ das anormale Gefäss aufzeigen. Es könnten so gefährliche Überraschungen während der Operation vermieden werden.

Differential- und Fehldiagnose

Die Vielseitigkeit und mangelnde Spezifität der Symptome macht eine gründliche und umfassende Differentialdiagnose besonders notwendig, da die Unterschiedlichkeit der Zeichen einer Sequestration ausserordentlich leicht zu Täuschungen Anlass gibt.

Die Differentialdiagnose hat in der Hauptsache folgende Erkrankungen im Thoraxgebiet zu berücksichtigen: Pneumonie, Bronchopneumonie, Bronchiektasen, congenitale cystische Erkrankung, Empyem, Hernia diaphragmatica, Lungenabszess, Tuberkulose, Aortenaneurysma, benigne und maligne Tumoren, weiterhin Hamartome, Tuberkulome, arteriovenöse Anomalien, multiple Granulome, einen nicht näher definierten bronchialen Verschluss, Pilzinfektionen und eine eventuelle postpneumonische Atelektase (GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; MANNIX, HAIGHT; WYMAN, EYLER; HASCHE, PORSTMANN; BROWN, ROBBIN; TRACY B.

MALLORY usw.; LANDRY, SALATICH; BRUWER, CLAGETT, McDONALD; HARTL; KENNEY, EYLER; BRUWER; PRYCE; SMITH).

Die endgültigen Diagnosen-Bronchiektasen, Empyem, chronische Lungeneiterung oder auch Tuberkulose- können das Vorliegen einer alleinigen als auch zusätzlichen intralobären Lungensequestration in keiner Weise ausschliessen. (BRUWER, CLAGETT, McDONALD; ARCE; TOSSATTI, GRAVEL; BIKFALVI, BALÁS; LANDRY, SALATICH; WACHS; HUMPHREY; HUGUENIN; PAUL; BOYD; SMITH).

WOOD, MILLER und FINDLAY, MAIER betonen, dass alle Diagnosen eines congenitalen Herzfehlers in Richtung auf ein etwaiges Vorliegen anormaler Arterien überdacht werden sollen, ebenso alle Fälle von Hypertrophie und Versagen des rechten Herzens.

Besonders wichtig und interessant erscheint in diesem Zusammenhang eine häufig beschriebene röntgenologische Differenz zum Bild eines neoplastischen Prozesses. Es wurden mehrere Fälle beschrieben, wo Jahre zurückliegende Röntgenbilder aufgefunden werden konnten. Es zeigte sich, dass der Befund exakt der gleiche geblieben war. In einem Falle mit der extremsten Zeitdifferenz von 23 Jahren (BRUWER) ergaben die Röntgenaufnahmen keinen erkennbaren Unterschied. KENNEY und EYLER geben für das gleiche Phänomen einen Beobachtungszeitraum von 14 Jahren an, PINNEY und SALYER einen solchen von 2 Jahren.

Gleichzeitig aber berichtet BRUWER über einen Fall, wo sich während eines 5-jährigen Zwischenraumes eine leichte Vergrößerung zeigte. Es wäre zu erwägen, ob es sich hier nicht um eine vorübergehende Zunahme der begleitenden umgebenden Entzündung handeln könnte. So betrachtet würde die Beobachtung den vorhergenannten nicht widersprechen. Ausserordentlich selten wird zudem von bösartigen Entartungen berichtet (siehe S. 23).

Aufgrund einer Fehldiagnose gegebene Antibiotika, z.B. in Form von Penicillin, sind, wie häufig berichtet wird, in der Lage, den Zustand vorübergehend zu verbessern, was wahrscheinlich auf eine Minderung der Begleitinfektion zurückzuführen ist. Obwohl, wie erwähnt, der Erfolg nie ein dauerhafter ist, leistet das anfängliche Gelingen der Therapie dem Weiterbestehen der Fehldiagnose Vorschub (GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; LALLI, CARLSON, ADAMS; PRYCE; BRUWER, CLAGETT, McDONALD). Ebenfalls die häufige Behandlung als Empyem kann nicht zum Ziele führen, da der Hohlraum epithelisiert ist.

PRYCE betont, dass häufig sogar auch während der Operation die Abnormität nicht erkannt wird. Hier erscheint besonders wichtig der Hinweis von FINDLAY und MAIER, dass bei jeder Operation wegen einer eitrigen Erkrankung in der Lunge man den Verdacht an eine Sequestration haben sollte, ganz besonders aber, wenn sich Bronchial- und Pulmonalverhältnisse durch auffallend geringe Grösse auszeichnen.

Die Differentialdiagnose ist besonders schwierig und umfangreich aufgrund der mangelnden Spezifität der Symptome. Besonders die Diagnosen Bronchiektasen, Empyem, chronische Lungeneiterung und Tuberkulose sollten sehr genau im Hin-

blick auf das alleinige oder zusätzliche Vorliegen einer Sequestration überprüft werden.

C. DIE PATHOLOGIE DER LUNGENSEQUESTRATION

1. DIE LUNGE

Die Typen der Sequestration

PRYCE unterscheidet 3 patholog.-anat. Typen der Sequestration:

- 1) die Sequestration bestehend aus einer einzelnen grossen Cyste (in 50 % der beobachteten Fälle lag diese Form vor).
- 2) eine Masse polycystischen Lungengewebes, verbunden mit einem dislocierten, blinden Bronchus am Hilus (in 40 % der Fälle).
- 3) eine Lungenmasse mit Bronchien, die sich parallel zur Arterie ausbreiten.

Dieser Einteilung der patholog.-anat. Eigenarten folgen mehrere Autoren (BRUWER; GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN).

Zu bemerken bleibt in diesem Zusammenhang, dass in keinem der drei genannten Typen das Bild einer Nekrose, umgeben von lebendem Gewebe, erwähnt ist. Diese Tatsache im Zusammenhang mit dem Namen hat zu Kritik an der Zuständigkeit des Begriffes Anlass gegeben. Besonders betont wird dieser Umstand von BRUNNER; ARDAILLOU und BIKFALVI, BALÁS.

Der Begriff "intra- and extralobar sequestration" ist, wie schon berichtet, im Jahre 1946 von PRYCE in englischer Sprache geprägt worden. Im Englischen hat das Wort "sequestration" den Sinn der Abspaltung, der Ablösung und der Lösung aus einem Zusammenhang. Die Meinung, PRYCE habe das Wort nur in der genannten Bedeutung angewandt, wird unterstützt durch seine Theorie der Entwicklung der Anomalie, die von einer Abtrennung von Lungengewebe aus dem Gesamtverband mittels Traktion eines embryonalen Gefässes spricht. Die scheinbare Fehlanwendung des Begriffes entsteht dann wahrscheinlich erst bei der wörtlichen Übersetzung ins Deutsche. Es ist hier sehr bemerkenswert, dass von seiten englischer Autoren nie Kritik an diesem Begriff geübt worden ist.

Im Gegensatz zu PRYCE werden die patholog.-anat. Erscheinungsformen der Sequestration durch BIKFALVI und BALÁS unterteilt in:

- 1) die bronchiektatische Form, sofern eine Drainage in den Bronchialbaum der normalen Lunge vorliegt, d.h. eine breite Kommunikation zwischen der Lunge und dem Bereich der Sequestration existiert.
- 2) die abszess- oder empyemartige Form, eine ein Flüssigkeitsniveau und eine pyogene Membran tragende Höhle oder Kaverne. Diese Art, bei welcher keine Drainage nach aussen vorliegt, wird auch von SMITH beobachtet.
- 3) die pseudotumoröse Form, d.h. ebenfalls keine Kommunikation zum Bronchialsystem der Hauptlunge und relative Symptomarmut, daher auch die Ähnlichkeit zu einem gutartigen Tumor, besonders, wenn diese Formen, wie beschrieben,

in ihrer Grösse über längere Zeit konstant bleiben (siehe S. 11).

Dem Typ 2 der Einteilung entsprechend konnten wir einen Fall beobachten, der das Bild eines Mittellappenabszesses aufwies.

Der Bub kam mit 7 Jahren in Behandlung wegen Verdacht auf eine spezifische Lungenerkrankung. Er zeigte starken Husten mit geballtem eitrigem Auswurf, zudem starke Atemnot bei geringer Belastung und eine Cyanose der Lippen. Das rechte Unterfeld wies eine deutliche Schallverkürzung und grobe bronchiektatische Rasselgeräusche auf.

Die Röntgenuntersuchung zeigte einen vergrösserten, wolkig verdichteten und vom Mittelschatten schlecht abgesetzten rechten Hilus. Im Zusammenhang mit dem Hilus stand eine ca. 5-Markstück grosse Verschattung, die, wie die Seitenaufnahme zeigte, dem unteren Abschnitt des Mittellappens angehörte.

Auf eine spezifische Therapie hin trat eine deutliche Besserung des Lokalbefundes sowie des Allgemeinbefindens ein.

Nach wenigen Wochen aber verschlechterte sich der Zustand wieder fortlaufend, begleitet von einer massiven Verschattung des Mittellappens. Dazu kam nach einem wahrscheinlich grippalen Infekt unter Temperaturanstieg eine Pleuritis, die sich aber spontan wieder resorbierte.

Die Lungenverschattung nahm die Form einer fraglichen Rundinfiltrierung an, das Fieber bewegte sich zwischen 38 und 39 Grad. Die Leukocyten betrugen 16500, die Blutsenkung in der ersten Stunde 60 mm. Langsam kam es zur Ausbildung von Uhrglasnägeln. Der Mantouxtest war bei 1 : 1000 eindeutig negativ, bei 1 : 100 zweimal fraglich positiv. Der Vater war tb negativ, die Mutter hatte angeblich früher eine Pleuritis durchgemacht.

Differentialdiagnostisch erwogen wurden ein Morbus Boeck, ein aspirierter nicht schattengegebender Fremdkörper und Bronchiektasen mit peribronchitischen Infiltrationen, besonders wegen des zeitweise eitrigten Sputums.

Die abklärende Untersuchung in der Chirurgischen Klinik zeigte gut verschiebliche Lungen, links sonoren Klopfeschall mit Vesikuläratmen, rechts basal dagegen Dämpfung, abgeschwächte Atemgeräusche und verminderten Stimmfremitus.

Die Röntgenuntersuchung (Bild 1 und 2) ergab rechts ein kaum verschiebliches Zwerchfell mit kompletter Infiltration des rechten Mittellappens. Im Ober- und Unterlappen wurden streifige Verdichtungen beobachtet, die hauptsächlich peribronchial lagen. Zusätzlich fielen im anterioren rechten Oberlappensegment wabige Strukturen auf. Der rechte Hilus erschien mässig vergrössert.

Es wurde ein Mittellappensyndrom diagnostiziert, kombiniert mit einer Hilusvergrösserung mässigen Grades, mit einer Peribronchitis und Bronchopneumonie im posterobasalen Unterlappensegment und im Oberlappen rechts parahilär. Im anterioren Oberlappensegment schien es sich um cystische Veränderungen zu handeln. Der operative Eingriff zeigte ein etwa dem Mittellappen entsprechendes cystisches Gebilde, aus welchem reichlich dickrahmiger, gelber und



27.4.59. Vor Incision

BILD 1



27.4.59. Vor Incision

BILD 2

stinkender Eiter austrat. Mit dem Finger war eine recht grosse Höhle tastbar, wahrscheinlich gekammert. Das Bild schien eher einem Abszess zu gleichen. Die Höhle wurde drainiert und nach aussen abgeleitet.

Die postoperative Röntgenuntersuchung zeigte jetzt eine scharf begrenzte homogene Verschattung im rechten Unterfeld, mit einer kleinen Spiegelbildung in der Seitenaufnahme, welche die Cyste wieder wahrscheinlicher machte.

Da der Allgemeinzustand sich gebessert hatte und der Infekt abgeklungen war, erfolgte die Entlassung unter weiterer Kontrolle. Es kam aber zu keiner völligen Genesung und nach ca. einem Jahr traten Husten und Auswurf wieder auf. Im Sputum war sogar einmal Blut beobachtet worden. Das Fieber hatte auch wieder zugenommen. Die Blutsenkung war nie auf normale Werte zurückgegangen. Die Röntgenuntersuchung zeigte jetzt eine typische Infiltrierung des Mittellappens (Bild 3 und 4).

Es wurde daher ca. anderthalb Jahre nach der ersten Operation aufgrund eines Mittellappensyndroms eine Resektion desselben durchgeführt.

Die rechte Lunge war besonders im erkrankten Bereich mit der Brustwand fest verwachsen. Der resezierte Lappen war gut kinderfaustgross, schwielig und völlig luftleer. Vom Diaphragma und Medistinum her betraten viele kleine, stark blutende Gefässe den betroffenen Lungenabschnitt.

Die pathologische Untersuchung ergab eine im Mittellappen gelegene Abszesshöhle, die von einer dichten Membran umgeben war und mit dem Bronchus-system in Verbindung stand. Für eine spezifische Erkrankung wurde keinerlei Anhalt gefunden. In der Umgebung zeigte sich das Bild einer pseudolobären chronischen Pneumonie.



17 Monate nach Incision,

BILD 3



17 Monate nach Incision,

BILD 4



BILD 5

Die nach ca. 8 Wochen erfolgende röntgenologische Nachuntersuchung (Bild 5) zeigte eine vollständig ausgedehnte Restlunge bei bestehendem Zwerchfellhochstand rechts.

Weitere Definitionen der Lungensequestration beziehen sich im wesentlichen immer wieder auf die Erstprägung des Begriffes durch PRYCE. Die einzelnen Ansichten unterscheiden sich meist nur in geringen Nuancierungen. In ihren Definitionen am weitaus nächsten stehen PRYCE WYMAN, EYLER; McDOWELL, ROBB, INDYK; BAUMGARTL und TURUNEN, HARJOLA, d.h. sie schliessen sich ohne nennenswerte Differenz PRYCE an.

BRUWER und BRUCK weisen besonders auf die Tatsache hin, dass bisher kein Fall beschrieben wurde, wo neben den cystischen Veränderungen der Lunge auch solche anderer Organe genannt wurden. Diese Lungencysten können Flüssigkeit, Eiter, Blut, Luft oder auch Luft gemeinsam mit den vorgenannten Substanzen enthalten (WYMAN, EYLER; HASCHKE, PORSTMANN; DE BAKEY, AREY, BRUNAZZE; FRY, ARNOLD, MILLER; HARTL).

Keine Parallele zur formalen Genese beabsichtigend, stellt OEHLSCHELAGEL eine morphologische Reihe der Nebenlungen auf, die es wert scheint, in diesem Zusammenhang genannt zu werden.

- Stufe 1 stellt die Abschnürung eines Lungenteiles mit bestehengebliebener Bronchialverbindung dar.
 - Stufe 2 Abschnürung eines Lungenteiles mit stielartiger Parenchymbrücke zur übrigen Lunge.
 - Stufe 3 furchenartige Abgrenzung der Nebenlunge mit Anschluss an den arteriellen und venösen Schenkel des Lungenkreislaufes und zusätzlichen Anschluss an Arterien des grossen Kreislaufes.
 - Stufe 4 vollkommen abgegrenzte Nebenlunge mit arterieller Versorgung aus dem grossen Kreislauf und Einbeziehung zum venösen Schenkel des kleinen Kreislaufes.
 - Stufe 5 "typische Nebenlunge" mit Anschluss an den grossen Kreislauf.
 - Stufe 6 wie vorstehend, jedoch mit Defekt der Hauptlunge.
 - Stufe 7 typische Nebenlunge mit Hypoplasie der Hauptlunge.
 - Stufe 8 wie vorstehend, jedoch mit missgebildeter, rudimentärer "Hauptlunge", sowie Aplasie von Lungenlappen.
 - Stufe 9 "Nebenlunge" mit Aplasie der Hauptlunge, aber vorhandenem blind endigendem Hauptbronchus.
 - Stufe 10 (Bezeichnung als Nebenlunge umstritten). Nebenlunge mit Aplasie der Hauptlunge und Fehlen eines Stammbronchus.
- Alle mit bronchusartiger Stielverbindung zum Magen oder Oesophagus ausgezeichneten Fälle gehören den Stufen 7-10 an.

In den Stufen 3-6 erscheint die auffallende Ähnlichkeit zur Definition der intra- und extralobären Sequestration (FINDLAY, MAIER; HENNIGAR, CHOY; SIMPSON).

HENNIGAR und CHOY betonen die Notwendigkeit der Differenzierung der Se-

questration gegen die akzessorische Lunge, welche ausgezeichnet ist durch eine eigene Pleurahöhle, eine Bronchusverbindung zur Trachea oder einem Hauptstammbronchus und eine pulmonale Blutversorgung, d.h. also keine Äste von der Aorta her bezieht. Die akzessorische Lunge sei auch nicht das Produkt einer Sequestration von der Lunge, sondern eher eine Duplikation oder ein zusätzlicher, überzähliger Prozess. Diese Annahme wird von einem beobachteten Fall hergeleitet, in welchem neben der Lungendoppelung auch noch eine solche des Intestinums vorlag.

SMITH führt zur Differentialdiagnose zwischen Sequestration und akzessorischer Lunge mehrere patholog.-anat. Charakteristika an.

Während die Sequestration ihre Versorgung aus der Aorta mittels einer größeren Arterie bezieht, die in ihrem Ursprung kaum variiert und aufgrund der Insuffizienz der normalen pulmonalen Versorgung persistiert, setzt die arterielle Versorgung der akzessorischen Lunge sich aus mehreren kleinen, in ihrem Ursprung sehr stark variierenden Arterien zusammen. Die Blutversorgung wird von den nächsterreichbaren Gefäßen bezogen, sofern die Entwicklung der akzessorischen Lunge ausserhalb der Hauptlunge vom frühesten Entwicklungsstadium her angenommen wird.

Weiterhin werden beide Formen differenziert durch ihren unterschiedlichen venösen Abfluss, d.h. das Blut der akzessorischen Lunge wird meist in die Vena azygos oder hemiazygos abgeleitet (siehe S. 40). Da bei normalem Lungengewebe diese Art der Drainage höchst selten ist, bewiese sie, dass die akzessorische Lunge nicht intrapulmonaler Herkunft sein kann und damit von der Sequestration grundsätzlich zu trennen ist.

Als drittes differentialdiagnostisches Merkmal wird die Verbindung zum Verdauungskanal genannt. Während diese bei der Sequestration nie auftritt, kann sie bei der akzessorischen Lunge häufiger gefunden werden. Auch HOSSLI betonte die mögliche Verbindung intrathorakaler Cysten zum Oesophagus.

SMITH stellt weiterhin fest, dass die akzessorische Lunge häufig bei Neugeborenenektionen gefunden wurde, dies aber bei der Sequestration dagegen nicht der Fall sei. Dieser Annahme stehen die Berichte von SCHUBE und SIMPSON gegenüber.

Während die Sequestration konstant intralobär im posterobasalen Segment liegt, ist die Lokalisation der akzessorischen Lunge sehr variabel. Weitaus am häufigsten befindet sie sich zwischen Unterlappen und Diaphragma (nach FINDLAY und MAIER liegen 89 % der akzessorischen Lappen zwischen der Unterfläche der linken Lunge und dem Zwerchfell). Es drängt sich hier offensichtlich die diagnostische Abgrenzung der akzessorischen Lunge gegenüber der extralobären Sequestration auf, welche aber nicht geführt wird (siehe S. 5).

Weiterhin werde die akzessorische Lunge häufig von zusätzlichen Abnormitäten begleitet, nie dagegen die Sequestration.

Die relative Unsicherheit von einigen genannten differentialdiagnostischen Faktoren wird besonders durch die entsprechenden Kapitel erläutert ("Differenzen im venösen Abfluss"; "Das Bild der Sequestration begleitende pathologische Ver-

änderungen und weitere Entwicklungsdefekte in der Umgebung").

BIKFALVI, BALÁS und PRYCE unterscheiden 3 Typen der Sequestration. Während letzterer im Gebiet der Sequestration das Bild der einzelnen grossen Cyste unterscheidet von dem des polycystischen Lungengewebes und dem der Lungenmasse, welche zu den Arterien parallel verlaufende Bronchien enthält, unterscheiden erstere die bronchiektatische, die abszess- oder empyemartige und die pseudotumoröse Form. Besondere Aufmerksamkeit wird der Abgrenzung der Sequestration gegenüber der akzessorischen Lunge gewidmet.

Form, Grösse, Konsistenz und Lokalisation der Anomalie

Neben der als typisch bezeichneten Pyramidenform (OEHLSCHLAEGEL) der Lungensequestration gibt WECHSBERG deren durchschnittliche Grösse mit $4 : 5 : 2,5$ cm an. Ihre Konsistenz wird von WALL und LUCIDO als fest bzw. gummiartig beschrieben.

Zum Problem der Seitenlokalisation äussern sich mehrere Autoren. So berichtet DOUGLASS, dass im Material der Pathologen die Anomalie zwischen rechts und links annähernd gleich verteilt ist, bei den Chirurgen dagegen verhält sich das Vorkommen rechts und links im Durchschnitt wie $1 : 10$. Das weit häufigere Vorkommen auf der linken Seite wird auch von DEBAKEY, AREY, BRUNAZZE und BRUCK bestätigt. Gleichfalls gibt SMITH an, dass sich ca. 60 % der Sequestrationen links befinden.

BRUWER, CLAGETT, McDONALD und PRYCE beobachten ebenfalls die Sequestrationen häufiger links, dagegen aber seien Arterien, die nicht von einer Sequestration begleitet würden, häufiger rechts zu finden. Gleichzeitig verweist PRYCE auf die häufige Lokalisation der Abnormität im Gebiet des Ligamentum pulmonale und auch auf die zahlreichen begleitenden Adhaesionen in diesem Bereich.

Besonderer Erwähnung bedarf die Möglichkeit des beidseitigen Vorkommens der Anomalie, d.h. anormale Arterie und cystische Degeneration können auf beiden Seiten gleichzeitig auftreten (NATUCCI; BRUCK). Patholog.-anat. wie auch diagnostisch ist es im letzteren Falle sehr aufschlussreich, dass nach der Resektion einer Seite die Kongorotwerte von 62 % auf 30 % abfielen. Besonders interessant ist der Fall von LANDRY und SALATICH, in welchem beide Seiten durch anormale Arterien versorgt wurden, nur eine Seite aber das Bild der Sequestration zeigte, d.h. eine begleitende cystische Degeneration.

Besonders wichtig ist die häufig beschriebene abdominale Lage der Nebenlunge, da sie immer wieder zum Ausgangspunkt embryologischer Beweise und Gegenbeweise wird (BENEKE; SELTSAM; ASCHOFF). In diesem Zusammenhang erwähnen FINDLAY und MAIER, dass Patienten mit einer subdiaphragmalen Lage der Nebenlunge häufig später zur Diagnose kommen als intrathorakale Fälle.

Die intradiaphragmale Lage stellt nun ein Zwischenglied dar, wie sie in den Fällen von STOLZE und SELTSAM beschrieben wurde. Bei STOLZE wird die Nebenlunge auf dem Diaphragma durch Muskelbündel septiert, im letzten Falle dagegen führten Faszikel quergestreifter Muskulatur zu der die Bauchlunge umhüllenden Bindegewebskapsel.

Neben den genannten Lokalisationen ist die Nebenlunge auch im Pericard-sack durch JOEL; MATHIAS und MELTZER beschrieben worden.

Nach LALLI, CARLSON und ADAMS versorgen die Arterien supradiaphrag-maler Herkunft meist die linke Seite, solche subdiaphragmaler dagegen die rechte. Die erstgenannten Gefässe zeigen einen deutlich geringeren Durchmesser als letz-tere (SMITH).

Im allgemeinen zeigt die Sequestration die Form einer Pyramide und eine mittlere Grösse von 4 : 5 : 2,5 cm. Nach DOUGLASS verhält sich die Häufigkeit der Seitenlokalisati-onen rechts zu links wie 1 : 10. Weit seltener werden abdominale und intrapericardiale Lagen beobachtet.

Das Bild der Sequestration begleitende Veränderungen und weitere Entwicklungsdefekte in der Umgebung

Häufig wird berichtet, dass die anormale Arterie in Begleitung eines Nerven-stranges den betroffenen Lungenabschnitt betritt. Diese Nerven verlaufen meist mit der Arterie in einem Stiel, der das Gefäss an die Lunge heranführt.

So konnte SCHUBE neben dem anormalen Gefäss zahlreiche Nervenquerschnit-te auffinden. Ebenfalls ROKITANSKY und BRUWER sahen Nerven, welche vom Aor-tengeflecht entsprangen und die Lunge betraten. Ähnlich vermag auch SIMPSON von Fällen zu berichten, in welchen es sich bei den versorgenden Nerven um Äste des Vagus handelt. In einem Fall sogar stammte der Nerv direkt vom Nervus splanchn-icus major her.

Weiterhin begleiten die Sequestrationen häufig die Karnifikation und die Pleuraverschwartung (BIKFALVI, BALÁS). Letztere, sowie MAIER und BRUCK wei-sen auf die oft beobachtete Depigmentierung des befallenen Lungenbezirktes hin, welche in 2 von 3 Fällen auch BRUWER, CLAGETT und McDONALD vorfanden. BRUWER usw. sehen diese Tatsache als Beweis an für die Nichtfunktion des betref-fenden Lungenabschnittes, unterstützt durch das Fehlen der Alveolen. Sie schätzten das unbeatmete und unpigmentierte Gewebe auf 70-80 % des befallenen Lappen. Auch PINNEY und SALYER unterstreichen das häufige Fehlen der Pigmentierung, allerdings konnten sie diese mitunter dann mikroskopisch nachweisen.

Im Zusammenhang mit der Sequestration wird auch das Vorkommen von Lymphknoten erwähnt, die subpleural an der Einmündungsstelle der Arterie in das betroffene Lungengebiet liegen (PRYCE; WECHSBERG; MAIER). Von "unauffälligen Lymphknoten" in der Nähe des Hilus spricht auch OEHLSCHLAEGEL, WACHS be-schreibt das Gesamtpräparat als sogar zum grossen Teil aus lymphatischem Gewe-be bestehend.

Ebenfalls typisch sind die ausserordentlich festen Adhärenzen in unmittelbarer Umgebung der Sequestration, sowohl gegen das Zwerchfell, den Unterlappen und die Brustwand als auch gegen das Mediastinum hin (PRYCE; DE BAKEY, AREY, BRUNAZZE; MOORE; HARRIS, LEWIS).

Bei direkter Berührung beider Lungenteile, d.h. des normalen und der Sequestration, werden recht verschiedene Demarkationszonen beschrieben. Bei PAUL springt der derbe und luftleere Lungenanteil mit deutlich wallartiger Grenze gegen die übrige Lunge vor; zusätzlich wird der Wall von einem zarten subpleuralen Gefässnetz umgeben. Ebenso sehen auch McDOWELL, ROBB, HINDS und NICKS eine gut sichtbare Trennlinie.

Im Gegensatz dazu stehen Berichte, die keine scharfe Demarkationslinie beobachten konnten zwischen gesundem und erkranktem Gewebe (TOSSATTI, GRAVEL).

Die fragliche Grössenzunahme im Alter (GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN) kann mit SCHNEIDER zurückgeführt werden auf die fortschreitende cystische Degeneration. Andererseits liegen, wie berichtet, ausreichend Fälle vor, die eine derartige Grössenzunahme nicht bestätigen können (siehe S. 11). Es wird durch FINDLAY und MAIER im Gegenteil sogar anhand der Tatsache, dass die meisten aberranten Lappen in der Kindheit vorkommen, vermutet, dass das aberrante Gewebe mit zunehmendem Alter atrophiert. MAIER erwähnt in diesem Zusammenhang die Frage, ob die geringe Grösse der anormalen Lungen nicht mit der Versorgung des Gebietes aus dem grossen Kreislauf zu erklären sei.

Eine ganz ausserordentlich wesentliche Frage in der Krankheitsmanifestation der Sequestration ist es, ob und wann eine sekundäre Infektion des betreffenden Lungenabschnittes stattfindet (siehe auch S. 6). CLAGETT, McDONALD und FINDLAY, MAIER halten es durchaus für möglich, dass nicht funktionstüchtiges Lungengewebe einer Infektion wesentlich leichter zugänglich sei als das normal atmende und kommunizierende. Dagegen halten LEVY, BLALOCK und DE BAKEY, AREY, BRUNAZZE die Möglichkeit einer sekundären Infektion für recht gering. Auch kämen viele Fälle schon zuvor ad exitum.

PRYCE; KERGIN; SMITH; BRUCK; SANTY usw.; WALL, LUCIDO und GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN halten allerdings eine Infektion auf vier verschiedenen Wegen für denkbar:

- 1) die direkte Infektion, d.h. sofern eine Bronchusverbindung vorliegt (nach SMITH ist diese Verbindung in 17 % der Fälle vorhanden).
- 2) die Infektion durch direkte Übertragung vom anliegenden Gewebe her, d.h. bei totaler Sequestration.
- 3) die Infektion auf haematogenem Weg. Zur Annahme dieser Möglichkeit führte eine Beobachtung von PRYCE, bei welcher pulmonale Symptome von seiten der Sequestration in Form von Husten und Auswurf einer Osteomyelitis direkt nachfolgten. Es ist der einzige in dieser Art geschilderte Fall.
- 4) BRUNNER erwähnt zusätzlich die Möglichkeit einer lymphatischen Ausbreitung der Entzündung in das Gebiet der Sequestration hinein.

Immer wieder wird von einer spezifischen Infektion der Sequestration berichtet

(WACHS; HUMPHREY; HUGUENIN; PAUL; TOSSATI, GRAVEL; BOYD; SMITH). Besonderes Interesse verdient hier der von PAUL geschilderte Fall, in welchem der ganze Organismus im Sinne einer Miliaris von Tuberkeln durchsetzt war, eine besondere Konzentration sich aber im aortalen Versorgungsgebiet der Lunge fand. Hier zeigte sich eine überaus starke Verkäsung der Tuberkel mit massigem zentralem Zerfall. Die exakte Begrenzung dieser Verkäsung auf das Gebiet, welches der grosse Kreislauf versorgte, war ausserordentlich markant.

PAUL deutet diese Tatsache als das Bestehen weit günstigerer Ernährungsbedingungen, die für den Bazillus durch das arterielle Blut geschaffen wurden. Aufgrund des ausgedehnten zentralen Zerfalls nimmt PAUL an, dass es sich hier um den Ausgangspunkt der Miliaris handle.

PAULS Theorie erscheint geeignet, dieses häufig erwähnte Vorkommen der spezifischen Infektion im Gebiete der Sequestration zu deuten. Keine andere Erklärung wurde der PAULS bisher entgegengesetzt. Diese Theorie erhielt bis zu einem gewissen Grad Befürwortung durch MAIER, wenn er annimmt, dass eine Erhöhung des Anteiles des Aortenblutes einer Infektion Vorschub leiste. Je grösser der Blutandrang, je grösser die folgende Überfüllung, desto grösser sei die Gefahr der aufgefropften Infektion.

Insgesamt aber hält KIRKLIN die spezifische Begleitinfektion bei Lungencysten für nicht häufiger als 5 %. SMITH erklärt diese Tatsache mit der Beobachtung, dass aktive Tuberkulose in einem Lappen und anschliessendem Gewebe selten gesehen werde bei Bestehen einer pulmonalen Hypertension, welche ja aufgrund der Versorgung von der Aorta her bei der intralobären Sequestration vorliege. Die Existenz einer Hypertension wird von BRUWER in diesem Zusammenhang allerdings angezweifelt im Hinblick auf Untersuchungen von LEVY und BLALOCK.

Von SMITH wird die Frage diskutiert, ob es sich bei diesen Fällen mit spezifischer Infektion um eine intralobäre Sequestration mit einer zusätzlichen tuberkulösen Infektion oder ob es sich um tuberkulöse Bronchiektasen handle in einem sonst normalen Lappen, der von einer anormalen Arterie versorgt wird.

In diesem Zusammenhang wird von BROWN und ROBBINS die Ähnlichkeit von bronchogenen Cysten und Tuberkulomen hervorgehoben. Nur liegen die Cysten meist in den unteren Lungenabschnitten und sind auf einen Lappen begrenzt, während Tuberkulome sich vorwiegend in den oberen befinden.

PIPER, KLEPPE; MAIER und BATTIS berichten über Einblutungen in die Nebenlunge oder, sofern eine Kommunikation vorhanden ist, auch in die Hauptlunge. Als Ursache kommt wahrscheinlich der lange Zeit bestehende Hochdruck infrage (siehe auch gleiche Seite). WACHS erklärt diese Einblutungen mit plötzlichen Druckschwankungen beim Husten.

Als Beweis für Blutungen in die Nebenlunge betrachtet ARDAILLOU die durch HERTZOG in seinem Fall beschriebenen Histiocyten, die mit reichlich Haemosiderin und Lipoiden angefüllt waren.

Die Möglichkeit einer Herz- und Mediastinalverdrängung durch die Sequestration wird nur von LANDRY, SALATICH und SCHUBE erwähnt.

Äusserst selten wird über die Entartung von Lungencysten und Sequestrationen in bösartige Formen mitgeteilt. SOMOGYI berichtet über solche Beobachtungen bei Lungencysten. WACHS betont die relativ häufigere maligne Entartung in der Nebenlunge als im umliegenden gesunden Gewebe.

Besonders von GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; LANDRY, SALATICH; BRUWER und HARRIS, LEWIS wird darauf verwiesen, dass zusätzlich zu den der Sequestration angehörenden cystischen Veränderungen auch noch im gleichen Lungenabschnitt Bronchiektasen auftreten können. Die Diagnose und das operative Entfernen von Bronchiektasen brauchen daher das Vorliegen einer alleinigen als auch zusätzlichen Sequestration in keiner Weise auszuschliessen (Siehe S. 11). RUSBY, SELLORS und BENEKE heben besonders die häufige Gemeinsamkeit mit Zwerchfellhernien und Pericardlücken hervor. Die begleitenden Defekte des Diaphragma liegen meist in unmittelbarer Umgebung des Hiatus oesophagicus. Weiterhin befinden sich unter den in der Umgebung beschriebenen Missbildungen ein Arcus aortae circumflexus, eine Relaxatio diaphragmatica, aneurysmatische Erweiterungen der Aorta, Agenesien eines Lungenlappen, arteriovenöse Fisteln in der Lunge, Atresien der Pulmonalarterie und eine Skoliose der Thoraxwirbelsäule (BRUWER; WALL, LUCIDO; LANDRY, SALATICH; HASCHE, PORSTMANN; FINDLAY, MAIER).

Die Sequestration ist im allgemeinen von einer Reihe weiterer pathologischer Veränderungen begleitet, wie z. B. von ausserordentlich festen Adhärenzen zu der anliegenden Brustwand, von zusätzlichen Bronchiektasen im gleichen Lungenabschnitt, von Depigmentierungen und von fortschreitender cystischer Degeneration mit zunehmendem Alter. Sekundärinfektionen, spezifische Infektion und Einblutung in die Sequestration können das Bild stark komplizieren.

Sequestrationen, die als solche nicht beschrieben wurden

Mehrere in neuerer Zeit geschilderte Fälle lassen sehr an das Vorliegen einer intralobären Sequestration denken, auch wenn diese als Begriff nicht genannt ist.

So berichten HARRIS und LEWIS von einer tödlichen Blutung eines fünfjährigen Kindes, verursacht durch das Anschneiden einer anormalen Arterie, die den linken Unterlappen betrat und in der Nähe des Ligamentum pulmonale verlief. Der Unterlappen war sowohl am Zwerchfell als auch an der Brustwand fest adherent. Er enthielt eine grosse Abszesshöhle und zudem auch Bronchiektasen.

Ebenfalls bei dem von MOORE beschriebenen Fall wird man an eine intralobäre Sequestration mit Recht denken dürfen. Es wurde wegen einer infizierten Cyste des Unterlappens operiert, wobei sehr feste Adhärenzen zu durchtrennen waren und ausserdem eine anormale Arterie bemerkt wurde, die von der Aorta dicht oberhalb des Diaphragma abging und den erkrankten Lungenanteil versorgte.

Auch im Falle HALASZ, HALLORAN und LIEBOW hat sicher eine Sequestration vorgelegen. Eine Arterie versorgte von der Aorta her die Lungenbasis und auch das

Bronchogramm zeigte deutliche Bronchiektasenhöhlen. Die Anamnese kann diese Annahme nur unterstützen, da zuvor mehrere Pneumonien durchgemacht wurden und seit längerer Zeit auch Husten und Sputum bestanden hatten.

Wahrscheinlich berichten auch TOSSATI und GRAVEL über das Krankheitsbild der intralobären Sequestration, obwohl sie von "bronchogenen Cysten assoziiert mit anormalen Arterien" sprechen. Zur Differentialdiagnose beider Krankheitsbilder herangezogene Faktoren (Kommunikation zum Bronchialbaum der Hauptlung begrenzt die bronchogenen Cysten ab gegen die intralobäre Sequestration) werden in ihrem Wert durch Berichte anderer Autoren sehr infrage gestellt (siehe "Die Kommunikation zur normalen Lunge").

Die Annahme intralobärer Sequestrationen in allen vorgenannten Fällen erscheint besonders gerechtfertigt in Anlehnung an die Einteilung der patholog.-anat. Erscheinungsformen der Erkrankung nach BIKFALVI und BALÁS (siehe S. 12).

Ebenfalls in dem durch HÜCKEL angegebenen Fall wird man eine klassische Sequestration annehmen dürfen. Es handelte sich um ein etwa bohnergrosses, cystisches und lungenähnliches Gebilde, welches keine Bronchusverbindung zur Hauptlung aufwies und von mehreren kleinen Blutgefässen aortalen Ursprungs versorgt wurde. HÜCKEL sah den Fall als eine Wabenlunge an auf der Grundlage aplastischer Bronchiektasen, die durch partielle Alveolaragenesie bedingt sind.

Wiederum von der Einteilung durch BIKFALVI und BALÁS ausgehend, kann man annehmen, dass BATTIS ebenfalls eine intralobäre Sequestration beobachtete. Es lag hier eine anormale Arterie vor, die das Zwerchfell durchbohrte, um dann am unteren Rande der rechten Lunge in diese einzutreten. Rechtsseitig befand sich ein Empyem und in beiden Lungenseiten konnte zudem eine Lappenpneumonie festgestellt werden. Weiterhin konnte er mittels der Röntgenkontrastmethode das für eine Sequestration recht typische Phänomen bemerken, dass die Aufzweigung der versorgenden anormalen Arterie sich streng auf den Bezirk des posterioren und inferioren Teils des Unterlappens beschränkte.

Auch in den Fällen von BROWN, BROCK und FINDLAY, MAIER dürfte höchstwahrscheinlich eine intralobäre Sequestration vorgelegen haben, da die 4 Autoren Arterien beschrieben, die zum Teil aus subdiaphragmatischen Regionen entspringen und congenitale pulmonale Cysten versorgen.

Es erscheint mit vollem Recht, wenn BAUMGARTL die Frage aufwirft, ob nicht viele Lungenabszesse aus Sequestrationen entstanden sind oder solche selbst darstellten, da anschliessend an derartige Operationen oft unangenehme Blutungen auftraten, und wenn PRYCE feststellt, dass die Abnormität auch in der Operation oft nicht erkannt wird. Diese Annahme wird bestätigt durch die Erfahrung von ARNOLD und MILLER. Auch als es aus der anormalen Arterie heftig blutete und obwohl aufgrund einer Cyste im Unterlappen operiert worden war, wurde das Krankheitsbild nicht erkannt. Erst der Bericht des Pathologen ergab die tatsächliche Diagnose.

Es bleibt weitergehend zu fragen, ob nicht ein weit grösserer Teil der bisher behandelten Abszesse, Cysten, Bronchiektasen und Empyeme dem Bilde einer Se-

questration angehörte und dieses verdeckte oder ob diese Erscheinungen selbst eine Sequestration darstellten (siehe S. 11).

Ähnlich vermuten BRUWER, CLAGETT und McDONALD anhand des Falles ROSENTHAL, in welchem die anormale Arterie sich zurückgebildet zu haben schien, ob nicht viele Fälle, die bisher als congenitale cystische Erkrankung angesehen wurden, in Wirklichkeit zusätzliche Gefässanomalien gehabt hatten.

Es werden in der Literatur mehrere Fälle beschrieben, die in Symptomatologie und Pathologie exakt dem Bilde einer Sequestration entsprechen, ohne dass dieser Begriff Erwähnung findet. Es wird vermutet, dass ein weit grösserer Teil von Cysten, Abszessen und Bronchiektasen Sequestrationen darstellt, als bisher angenommen wurde. Auch das fehlende Gefäss kann die Vermutung nicht endgültig entkräften.

Die Kommunikation zur normalen Lunge

Fast alle Autoren verneinen die Existenz einer primären bronchialen Kommunikation zur normalen Lunge (GERARD, LYONS; BIKFALVI, BALÁS; HASCHE, PORSTMANN; KERGIN; DE BAKEY, AREY, BRUNAZZE; BRUWER, CLAGETT, McDONALD; PINNEY, SALYER; LANDRY, SALATICH; BRUCK; SCHUBE; WACHS; TURUNEN, HARJOLA; GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; McDOWELL, ROBB, HINDS, NICKS; LALLI, CARLSON, ADAMS; PIPER, KLEPPE; BRUWER; FINDLAY, MAIER; PRYCE, HOLMES, BLAIR; McDOWELL, ROBB, INDYK; TOSSATI, GRAVEL; HÜCKEL; RUSBY, SELLORS; RUGE; BAUMGARTL).

Auch wir konnten in einem Fall eindeutig beobachten, dass die Cyste keine bronchiale Kommunikation zur Lunge aufwies.

Schon seit dem 3. Lebensmonat war das Mädchen auffallend blass und zeigte eine schwergehende Atmung. Das jetzt 8 Monate alte Kind ist deutlich unterentwickelt und von blasser Hautfarbe. Es hat erbsgrosse Lymphdrüsen in der Achselhöhle und ein weit nach rechts verschobenes Herz, so dass links keine Herztöne zu hören sind.

Die präoperative Röntgenuntersuchung (Bild 6) zeigte eine starke Mediastinalverschiebung und Kaudalverdrängung des linken Zwerchfells, zudem deutliches Mediastinalflattern. Es besteht der Verdacht auf einen Ventilpneu. Differentialdiagnostisch erwogen wurden überdehnte Cysten.

Die Operation ergab umschriebene Verwachsungen der Lunge und eine gut abgegrenzte geblähte Cyste im anterioren Oberlappensegment. Aufgrund der guten Abgrenzbarkeit war eine teils stumpfe teils scharfe Ablösung möglich. Mehrere anormale, die Cyste versorgende Gefässe mussten gefasst und ligiert werden. Die Cyste zeigte keinerlei bronchiale Versorgung. Da sie in toto ausgeschält werden konnte, war eine Resektion im Sinne einer Lobektomie des linken Oberlappens nicht nötig.

Während des postoperativen Verlaufes mit sekundärer Wundheilung aufgrund einer Fadeneriterung zeigte die Röntgenuntersuchung (Bild 7) nach ca. 1 Woche eine

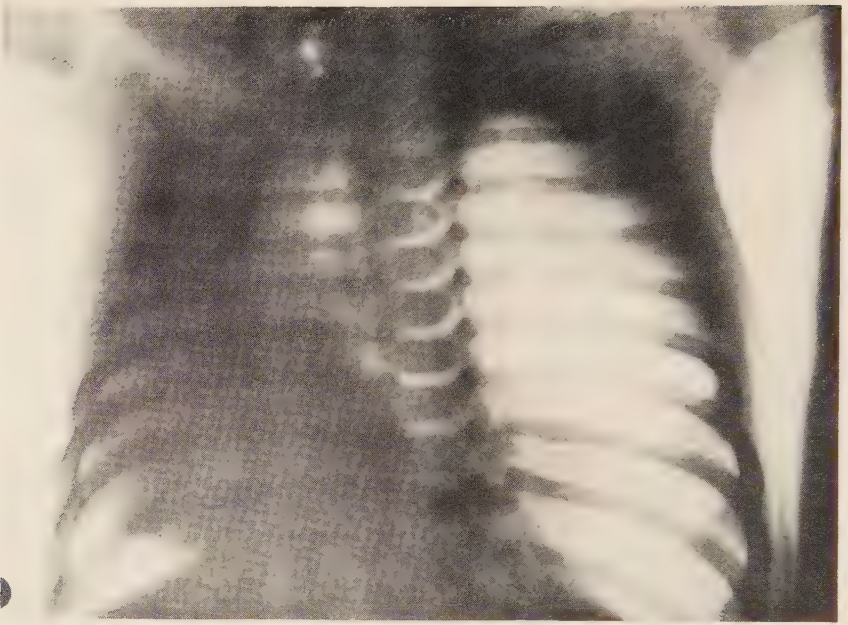


BILD 6

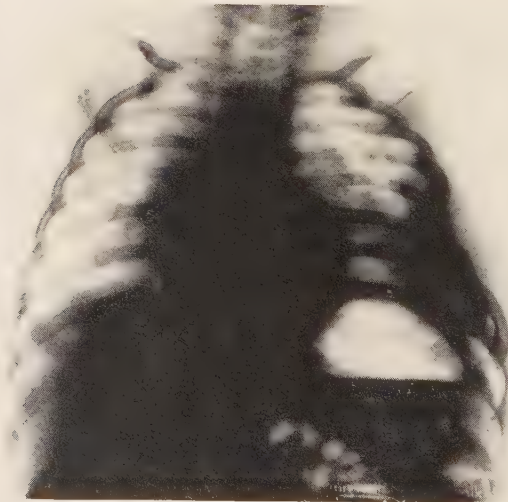
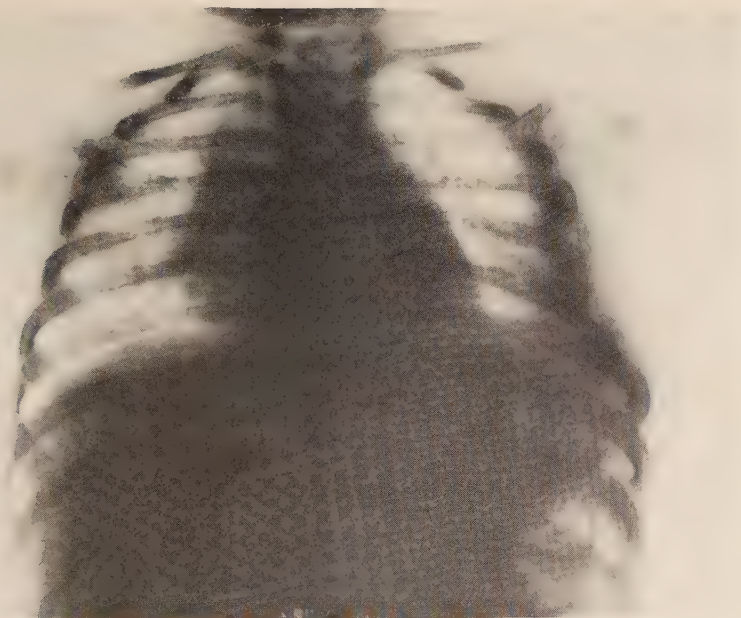


BILD 7



B I L D 8

wahrscheinlich intralobäre Luftansammlung im Operationsbereich. Nach einer weiteren Woche (Bild 8) war diese nicht mehr nachweisbar. Der Allgemeinzustand besserte sich fortlaufend.

Das Fehlen dieser Kommunikation zur normalen Lunge ist von WYMAN, EYLER; McDOWELL, ROBB, INDYK; BAUMGARTL; HENNIGAR, CHOY und HARTI ausdrücklich in die Definition der Sequestration aufgenommen worden. Gleichzeitig aber wird von anderen Autoren die Möglichkeit einer sekundären Entstehung der Verbindung für durchaus wahrscheinlich erachtet (KERGIN; BRUWER, CLAGETT, McDONALD; McDOWELL, ROBB, HINDS, NICKS; PRYCE; BRUCK).

Der Anteil der sekundären Verbindungen scheint nach KERGIN ein recht grosses Ausmass annehmen zu können. Er sah von 5 bestehenden 4 Verbindungen als sekundär an. Die häufigst infrage kommenden Ursachen für die Bildung sekundärer Verbindungen scheinen Entzündung und die Infektion des betreffenden Abschnittes darzustellen. Gleichzeitig ist KERGIN allein in der Feststellung, dass diese Verbindungen neben ihrer sekundären Bildung auch primärer entwicklungsgeschichtlicher Natur sein können.

Dagegen steht die Feststellung BRUCKS, dass das fehlende Pigment die Verbindung als sekundär kennzeichnet, für deren eine Ursache BRUWER, CLAGETT und McDONALD auch die Eiterung halten.

Für PRYCE ist die Kommunikation eine sekundäre Ulcerationsverbindung.

Gleichzeitig berichtet er von dem Phänomen, dass eine durch Bronchogramm ermittelte Kommunikation in der patholog.-anat. Untersuchung nicht immer aufgefunden werden kann. Im Gegensatz dazu erklären WALL und LUCIDO, dass, obwohl bronchographisch meist keine Verbindung besteht, man doch die Existenz einer solchen annehmen muss, da Luft- und Flüssigkeitsgehalt innerhalb der Sequestration auf eine solche hinweisen (GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN).

So gelangen auch WALL und LUCIDO zu dem Widerspruch zwischen den Luft enthaltenden Cysten einerseits und dem Nichtbestehen einer Verbindung andererseits. Sie nehmen daher an, dass eventuell eine Kommunikation unbekannter Art bestünde.

Dieser scheinbare Widerspruch würde sich auflösen, wollte man keine breite Bronchialverbindung primär oder sekundär annehmen, sondern die Möglichkeit pulmonaler Parenchymfisteln in Betracht ziehen. Des weiteren könnte der eigenartig erscheinende Gegensatz durch eine Theorie geklärt werden, wie sie FRY, ARNOLD und MILLER angeben. Sie erklären die Luft in den Cysten nicht kommunizierender Sequestrationen als Gas metabolischen Ursprungs. Bisher ist diese These von keiner Seite widerlegt worden.

Eine interessante Mitteilung macht BRUWER in seiner zweiten Arbeit. Es ist gleichsam eine Mittelstellung zu der Frage ob Kommunikation oder nicht, wenn er feststellt, dass in einem Präparat nebeneinander einige Cysten mit dem Hauptbronchialbaum kommunizieren können, andere dagegen nicht. Ähnlich ist noch von einem Befund zu berichten, den GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN und LATARJÉT erheben. Ein Bronchus tritt zwar in das betroffene Gebiet ein, endet aber blind in einer cystenartigen Struktur. Ganz ähnliches beobachtete FALOR am Oberlappen. Hier endeten die Bronchien ebenfalls blind in Emphysemblasen.

Im Zusammenhang mit den Fragen nach der Kommunikation weisen GERARD, LYONS und BRUCK darauf hin, dass in vielen Fällen von intralobärer Sequestration ein Bronchialsystem gar nicht ausgebildet sei. Auch das Gegenteil scheint aber der Fall zu sein. So liegen Berichte von 4 Autoren vor (PRYCE; HASCHE, PORSTMANN; WACHS), die von recht normaler Struktur, typischer Aufteilung und Gliederung des Bronchialbaumes im erkrankten Bereich sprechen.

Differentialdiagnostisch verwenden TOSSATI und GRAVEL die Frage nach der Kommunikation, d.h. sie nehmen an, dass die bronchogenen Cysten im Gegensatz zur Sequestration eine solche aufwiesen. Die relative Sicherheit bzw. Unsicherheit dieses differentialdiagnostischen Momentes wird aus dem Vorangegangenen ersichtlich.

Während fast alle Autoren die Existenz einer primären bronchialen Kommunikation ablehnen, hält die Mehrheit eine sekundäre Ausbildung auf der Grundlage von Entzündung, Ulceration und Eiterung für durchaus wahrscheinlich. Differenzen zwischen Flüssigkeits- bzw. Luftgehalt in den Cysten und keiner sicher nachweisbaren Kommunikation werden entweder durch pulmonale Parenchymfisteln oder Gas metabolischen Ursprungs zu erklären versucht.

Zur Histologie der Sequestration

Nur ein kleinerer Teil der Autoren nimmt zu dem die cystischen Räume auskleidenden Epithel Stellung.

HASCHE; OEHLSCHLAEGEL; SANTY; SCHUBE und SIMPSON beschreiben in ihren Fällen einschichtiges Cylinderepithel, BOLCK dagegen einschichtiges kubisches. Es scheinen diese beiden Epithelarten, d.h. sowohl cylindrisches als auch kubisches, in den Cysten der Sequestration nebeneinander vorzukommen (WALL, LUCIDO; SANTY; PINNEY, SALYER; BRUWER; GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN). Zudem sehen WALL, LUCIDO und DE BAKEY usw. auch pseudogeschichtetes, säulenförmiges Epithel, welches teilweise auch Cilien trägt. Typisches Respirationsepithel in den Cysten beobachteten lediglich LEMMON, KIRKLIN, DOCKERTY; BRUWER; LALLI, CARLSON, ADAMS und TOSSATI, GRAVEL. Letztere heben gleichzeitig den auffallenden Polymorphismus in diesem Epithel hervor, welcher eventuell auch die unterschiedlichen Befunde zu erklären vermag.

SCHUBE; BOLCK; HARTL und LALLI usw. sehen die Wand der Cysten vorwiegend aus Bindegewebe aufgebaut, welches reich ist an elastischen Fasern. Dieser Befund wird von BOLCK und STRODE für recht kennzeichnend angesehen. Zusätzlich enthält die bindegewebige Wand Knorpelinseln, Schleimdrüsen und glatte Muskulatur (DE BAKEY, AREY, BRUNAZZE; LALLI usw.; BOLCK; STRODE). Diese Fasern glatter Muskulatur scheinen keine Beziehung zum Hohlraum zu haben (LALLI usw.; BOLCK).

Die Stärke der Cystenwand wird von WYMAN und EYLER im Durchschnitt mit 0,5 mm angegeben, sie betonen auch in röntgenologischer Hinsicht die auffallende Dünnwandigkeit dieser Cysten (siehe S. 8). Diese selbst werden von Trabekeln aus derbfasrigem Bindegewebe unterteilt, in welchem teilweise Gefäße verlaufen (BIKFALVI, BALÁS; HASCHE, PORSTMANN; WYMAN, EYLER).

Umgeben wird die Cyste von atelektatischem Lungengewebe (WYMAN, EYLER; HASCHE, PORSTMANN; BRUWER), welches Bronchiektasen und chronisch entzündliche Veränderungen im Sinne einer interstitiellen lymphozytären Infiltration enthält. TOSSATI und GRAVEL sprechen von einer "small cell infiltration". Auch PINNEY und SALYER beobachteten Lymphozyten und Plasmazellen und auch teilweise polynukleäre Leukozyten. Interessanterweise konnten sie auch lipoidgefüllte Macrophagen sehen; es ist die einzig ähnliche Angabe zur Beobachtung von BOYD. Dieser beschrieb das Bild als dem einer "lipoid pneumonia" ausgesprochen ähnlich.

Diese entzündlichen Veränderungen in der Peripherie können recht unterschiedlichen Ausmasses sein (WALL, LUCIDO). Man kann daher teilweise auf der Schnittoberfläche Eiter abstreichen.

DE BAKEY usw.; WYMAN, EYLER; SCHUBE und SIMPSON finden auch in der Umgebung der Cysten immer wieder Inseln hyalinen Knorpels und auch Knorpelspannen benachbart von Schleimdrüsen. Diese eingestreuten Elemente halten sie für Teile einer Bronchialwand.

Das gesamte Bild erscheint SIMPSON wie Lungengewebe, welches cystischer Degeneration unterlag. Die Cysten seien offenbar bronchialen Ursprungs, wie auch LALLI usw. aufgrund der Ähnlichkeit zu solchen bronchogener Herkunft annehmen. SIMPSON konnte ausserdem sich lang aufzweigende Kanäle beobachten, deren Wände teilweise Knorpelplatten enthielten und, mit kubischem Epithel und elastischem Grundgewebe ausgekleidet, sich teilweise bis in die Alveolen erstreckten. Es dürfte sich um Bronchioli respiratorii gehandelt haben.

Zu einer ähnlichen Beurteilung des vorliegenden Bildes gelangen BRUWER und WACHS aufgrund des Gesamteindrucks. Das verbindende Element (das bronchiale) sei abnorm entwickelt in der betroffenen Zone und ausgedehnt zu cystischen Strukturen, wogegen das alveoläre Element (das funktionelle) nicht entwickelt sei. Letzteres und das Fehlen des anthrakotischen Pigmentes sehen sie als Beweis für die Nichtfunktion des entsprechenden Abschnittes an. Auch BOYD; SCHUBE; HÜCKEL; WALL und LUCIDO schliessen sich dieser Ansicht an, nur halten sie die Alveolen für zwar vorhanden, wenn auch stark hypoplastisch.

BOLCK dagegen sieht die Cyste als Mittelpunkt von nach allen Seiten ausgehenden Hohlsprossen, die nur keine organbildende Gestaltungskraft haben. Er betrachtet dies als Zerrbild des auswachsenden Bronchialbaumes einer Lunge. Die durch LALLI usw. und ihn selbst beobachteten glatten Muskelelemente ohne Beziehung zur Cyste oder anormalen Arterie (siehe S.29) betrachtet er als "alleinige Ausbildung des mesenchymalen Anteiles eines an sich zusammenhängenden Ganzen", eines Bronchus oder Bronchiolus.

Gleichzeitig beobachtet er kleine, von Muskelbündeln umgebene und mit hochkubischem bis zylindrischem Epithel ausgekleidete Räume, welche er für Anlagen kleiner Bronchien oder Bronchiolen hält. Er betont aber, dass es dem einzelnen grösseren cystischen Gebilde nicht anzusehen sei, ob es sich um einen Bronchiolus oder um eine nicht entfaltete Alveolaranlage handelt. Im Gegensatz zu SIMPSON, der hier Alveolaranlagen zu erkennen meint, hält er sie eher für bronchiale Gebilde und kommt daher zu der Überzeugung, dass das Gesamtbild dem einer Wachstums- und Differenzierungshemmung des alveolären Anteils innerhalb einer atypischen Respirationsanlage entspricht. Er kommt damit der Ansicht BRUWERS und BOYDS ausserordentlich nahe.

BOLCK setzt sich mit dem Einwand auseinander, der zwar Cyste und aberrierende Arterie als Fehlbildung anerkennt, das luftleere Läppchen aber als das Produkt einer schrumpfenden Entzündung ansieht. Entkräftet wird dieses Argument durch jegliches Fehlen zu erwartender Pleuraverwachsungen. Etwaige Falten und Kerben kann er nicht als Narbenzüge verstehen, denn es wäre ein derbes und gefässarmes Gewebe zu erwarten.

Die Veränderungen abschliessend betrachtend macht SANTY die Infektion für alle die beobachteten Strukturveränderungen verantwortlich, während CLAGETT und McDONALD das Bild am ehesten einem endogen bedingten Gewebszusammenbruch zu gleichen scheint.

Es fallen der Polymorphismus und die Vielfalt des die

Cysten auskleidenden Epithels auf. Am häufigsten werden einschichtig kubisches, einschichtig cylindrisches und typisches Respirationsepithel beschrieben. Die weitaus grösste Zahl der Autoren sieht in dem Gesamtbild eine abnorme Entwicklung und Ausdehnung des bronchialen Elements zu cystischen Strukturen bei gleichzeitiger Unterentwicklung und Hypoplasie des alveolären und funktionellen Anteils, gleichsam eine Differenzierungshemmung desselben.

2. DAS ANORMALE GEFÄSS

Der Ursprung des Gefässes

Im allgemeinen kommen als Ursprungsgefässe der anormalen Arterie die Thorax-, die Abdominalaorta, die Zwerchfelläste der Aorta, die Intercostalarterien, die Arteria coeliaca und deren Äste, die Nierenarterie und die Arteria mammaria infraga. Überaus häufig verläuft die anormale Arterie in naher Beziehung zum Ligamentum pulmonale, mitunter sogar zwischen dessen Blättern (ARCE; PRYCE).

Bei dieser "anormalen Arterie" kann es sich um ein einzelnes Gefäss, um je ein Gefäss zu jeder Lungenseite (MAUGARS; LANDRY, SALATICH; NATUCCI) oder auch um viele einzelne kleinere Arterien handeln. Der mittlere Durchmesser des häufigst zur Beobachtung gelangenden einzelnen Gefässes wird mit dem einer Nierenarterie verglichen (PRYCE).

FINDLAY und MAIER differenzieren die Ursprünge der anormalen Arterien in solche oberhalb der Lungenwurzel, es sind 37,3 % der anormalen Arterien, und in solche unterhalb des Hilusniveau, sie stellen 42 % dar. WALL und LUCIDO dagegen teilen die Gefässe je nach supra- oder subdiaphragmaler Herkunft ein und ermitteln dabei ein Verhältnis von 7 : 1.

SMITH meint in diesem Zusammenhang beobachten zu können, dass die Grösse der aberranten Arterie zunehme je höher deren Ursprung von der Aorta sei. Entsprechend zeigt ein Gefäss, welches unterhalb des Zwerchfells entspringt, auch eher einen kleinen Durchmesser. Zudem sei es wahrscheinlicher, den Ursprung einer anormalen Arterie zu normaler und nicht veränderter Lunge von sub- als von supra-diaphragmal her anzunehmen.

Sofern die Sequestration links liegt, kommt die Arterie von der Thoraxaorta oder einer Intercostalarterie. Befindet sich die Sequestration dagegen rechts, ist der Ursprung des anormalen Gefässes mit grösserer Wahrscheinlichkeit im Bauchraum zu suchen.

Nach SMITH und BOYDEN sind als Ursachen der Variationen der Ursprungshöhe der Zeitpunkt der Entwicklung des betroffenen Segmentes und der Termin der Aufnahme der Circulation durch das anormale Gefäss anzusehen (vgl. auch BENEKE S.38).

Thorax- und Abdominalaorta bilden die weitaus bevorzug-

ten Ursprungsgefässe der anormalen Arterie. Die supradiaphragmale Herkunft ist wesentlich häufiger, meist begleitet von einer linksseitigen Sequestration, und das Gefäss zeigt einen grösseren Durchmesser als das subdiaphragmaler Herkunft.

Beziehung zwischen anormaler Arterie und Veränderungen der umgebenden Strukturen

Sehr aufschlussreich sind die zahlenmässigen Beziehungen zwischen anormalen Arterien, jeweils unterschieden durch den Ursprung ober- bzw. unterhalb der Lungenwurzel, und pathologischen Veränderungen der umliegenden Strukturen.

So werden nach FINDLAY und MAIER 75 % der oberhalb des Hilusniveau entspringenden Arterien von Anomalien des Herzens und der grossen Gefässe begleitet. Auch schon INGALLS machte die Beobachtung, dass anormale Pulmonalarterien recht häufig von Entwicklungsdefekten des Herzens begleitet werden.

Im Gegensatz dazu treten Anomalien des Herzens und der grossen Gefässe nur in 16 % auf bei den unterhalb der Lungenwurzel entspringenden anormalen Arterien. Bis zu 70 % aber werden diese von Anomalien der Lunge begleitet.

Diese Tatsache könnte die Theorie von PRYCE insofern stützen, als sie einen Kausalzusammenhang zwischen anormaler Arterie und Lungenanomalie für sehr wahrscheinlich erachten lässt, wie er von PRYCE angenommen und von BRUNNER für wenig wahrscheinlich gehalten und eher als ein zufälliges Zusammentreffen angesehen wurde.

Andererseits ist es nach PRYCE; HUBER; BRUNNER und COLE usw. durchaus möglich, dass eine anormale Arterie zwar vorliegen kann, auch mit einem Zwerchfellddefekt verbunden (COLE usw.), ohne dass sie von einer Lungenanomalie begleitet sein muss (siehe auch S. 33). Aber jene Autoren betonen auch ausdrücklich, dass nur ein Teil der Lungencysten von anormalen Arterien begleitet wird. Diese Feststellung ist insofern von Bedeutung, als auch sie die Annahme von PRYCE unterstreicht, dass es sich bei den Formen mit einer Gefässanomalie um eine patholog.-anat. Einheit anderer Genese handelt.

Während oberhalb des Hilusniveau entspringende anormale Arterien von Missbildungen des Herzens und der grossen Gefässe begleitet werden, sind unterhalb des Hilusniveau abgehende mit Lungenveränderungen vergesellschaftet. Diese letztgenannte Tatsache kann die Annahme von PRYCE stützen, der einen Kausalzusammenhang zwischen anormaler Arterie und Lungenveränderung annimmt.

Das anormale Gefäss im betroffenen Lungenbereich

Mehrere Autoren betonen die immer wieder beobachtete auffallend schnelle Aufteilung der in den erkrankten Lungenabschnitt eintretenden Arterie (BOLCK;

FALOR; TRACY B. MALLORY usw.; WALL, LUCIDO). SCHUBE vergleicht das Bild mit den gespreizten Fingern einer Hand. INGALLS konnte hier am Übertritt des Gefäßes in das Organ eine beträchtliche Vergrößerung des Durchmessers erkennen.

Im Gebiet der Sequestration selbst sehen BIKFALVI und BALÁS die Arterie, d.h. ihren Hauptstamm, zwischen dem erkrankten und gesunden Lungenabschnitt verlaufen. Die Beobachtung eines derartigen Befundes verlangt SMITH für die Zustimmung zur Theorie von PRYCE. Er fordert zudem weitergehend, dass bei einem solchen Fall mehr als eine Cyste vorliegen muss, nicht wie bei BRUWER Fall 4 nur eine einzelne. Nach der Theorie von SMITH (Abnahme der pathologischen Veränderungen mit zunehmender Entfernung von der anormalen Arterie) sollte das Gefäß immer unveränderlich im Zentrum der pathologischen Veränderungen liegen, dort wo die Desorganisation am fortgeschrittensten ist (siehe auch S.37). Diese Annahme deckt sich mit der Feststellung durch GALLAGHER usw., dass die anormale Arterie invariabel im Zentrum des erkrankten Abschnitts liegt, was wiederum die Annahme einer ätiologischen Einheit beider Faktoren, wie sie durch PRYCE angenommen wurde, unterstreichen könnte.

LEMMON, KIRKLIN und DOCKERTY ist aufgefallen, dass im Gebiet der Sequestration sich sehr dickwandige Gefäße befinden, eher ähnlich jenen in Organen, die vom grossen Kreislauf versorgt werden als solchen, die sich sonst normalerweise im pulmonalen System befinden. Exakt den gleichen Befund konnten WALL und LUCIDO erheben. Ihnen erschienen die anormalen Gefäße im Vergleich zu jenen im umliegenden Lungengewebe als kleiner und von wesentlich stärkerer Wandbeschaffenheit. Sie führen diese Tatsache auf den abnormal erhöhten Druck zurück.

BOLCK sah vereinzelt in das lufthaltige Lungengewebe übertretende Äste der Arterien dort wie einen Fremdkörper durch einen Bindegewebssaum abgeschlossen werden. Diese Arterien vermochten nicht, sich organisch in die Lungenstruktur einzufügen.

Mit PRYCE unterscheiden mehrere Autoren (WYMAN, EYLER; LANDRY, SALATICH; McDOWELL, ROBB, INDYK; BRUWER) 3 Typen von anormalen Arterien:

- 1) anormale Arterie zu normaler Lunge mit normaler bronchialer Kommunikation (z.B. McCOTTER). Es ist dies nach PRYCE eine Arterie, der die Sequestration nicht nachgefolgt ist und die Lungenknospe unbeschädigt blieb (Vgl. SMITH S.56).
- 2) anormale Arterie zur Sequestration und angrenzendem normalen Lungengewebe (z.B. Fall FISCHER).
- 3) die anormale Arterie ist auf das Gebiet der Sequestration beschränkt (Fälle PRYCE).

Die beiden letztgenannten Arterientypen scheinen tatsächlich nebeneinander vorzukommen. Durch Röntgenkontrastuntersuchung vermochten WYMAN und EYLER zu erkennen, dass feine Ausläufer der anormalen Arterie in das umgebende normale Lungengewebe eintraten, was auch BOLCK gesehen hatte. Diese Arterien Typ 2 nach PRYCE konnten auch COLE usw.; BIKFALVI, BALÁS; TOSSATI, GRAVEL und LATARJÉT beobachten.

Im Gegensatz dazu berichtet BRUWER, keine Überschneidung der beiden Versorgungsgebiete gesehen zu haben mittels der Röntgenkontrastmethode. Die völlige Unabhängigkeit der Sequestration von der pulmonalen Versorgung bestätigen aufgrund ihrer Untersuchungen auch McDOWELL, ROBB, HINDS, NICKS; HALLASZ, HALLORAN; LIEBOW, HALES, LINDSKOG; BOLCK und FINDLAY, MAIER. Andererseits sprechen letztere auch von Fällen, in welchen die Pulmonalarterie das anormale Gefäß in das Sequestrationsgebiet begleitete.

Auch zum Verhalten der Arterie gegenüber dem cystischen Gebilde nehmen mehrere Autoren Stellung. Wie WYMAN und EYLER mit der Kontrastdarstellung beobachteten, betritt die anormale Arterie die Cyste nicht. Auch BIKFALVI und BALÁS beschreiben ein lediglich die Cyste umspinnendes anormales Gefäß, BRUWER sieht es sich um die Cystenwand herum aufzweigen. Für WOOD und MILLER bildete die Arterie ein feines Netzwerk um die Cyste. Das Gefäß erschien, als sei es an den Rand der Cyste verdrängt worden. Allerdings sahen BIKFALVI, BALÁS und WYMAN, EYLER die Arterie auch in den die einzelnen Höhlen trennenden Septen verlaufen (siehe S. 29).

Immer wieder fällt die sofortige fingerartige Aufzweigung des Gefäßes nach Eintritt in den erkrankten Lungenabschnitt auf. Die Arterien sind wesentlich kleiner und dickwandiger als die im umliegenden funktionstüchtigen Gewebe. Übertritt von Gefäßästen in das normale Lungengewebe wird in einigen Fällen beobachtet, in anderen dagegen nicht. Beide Formen erscheinen möglich. Die anormale Arterie umspinnt netzartig die cystischen Gebilde.

Anastomosen zwischen beiden arteriellen Systemen Der Einfluss einer Steigerung der bronchialen (aortalen) Circulation auf das Gewebe

Es ist eine sehr viel diskutierte Frage, wie schon im letzten Abschnitt ersichtlich wurde, inwieweit Verbindungen in Form von Anastomosen zwischen der Pulmonal- und der anormalen Arterie existieren und ob sie einen nachweisbaren Einfluss haben auf das pathologische Geschehen.

Es gibt mehrere Autoren, die eine Anastomose zwischen beiden Systemen ablehnen und damit natürlich auch eine etwaige Einflussnahme auf das Lungengewebe. KERGIN konnte an einem Ausgusspräparat keine Verbindung zum Pulmonalsystem im Sinne einer Anastomose entdecken. Diesem Ergebnis schlossen sich auch WALL und LUCIDO an, die mit der Röntgenkontrastdarstellung ebenfalls keine Verbindung beider Systeme nachweisen konnten. Auch eine Anzahl weiterer Autoren lehnt trotz der überaus nahen räumlichen Beziehung beider Systeme eine Verbindung ab (TURUNEN, HARJOLA; HASCHE, PORSTMANN; FINDLAY, MAIER; BRUCK). BIKFALVI und BALÁS, die Anastomosen ebenfalls verneinen, erscheint die Pulmonalarterie über dem Gebiet der Sequestration geradezu zusammen- und fortgedrängt.

Diesen Ansichten gegenüber steht nun eine Reihe von Autoren, die die Existenz von Anastomosen für erwiesen halten und ihnen eine wichtige Rolle im pathologischen Geschehen beimessen.

Bei NATUCCI zeigte die Wasserfüllung der beiderseitigen Arterien eine deutliche Kommunikation der beiden Systeme, die Verbindung wurde im Gebiet der Praecapillaren vermutet. PAUL, der wie WALL und LUCIDO die Röntgenkontrastmethode anwandte, kann im Gegensatz zu diesen eine Anastomose nachweisen. Unmittelbar nach der Füllung der anormalen Arterie füllte sich auch die Arteria pulmonalis auf. Ähnliche Beobachtungen machten MARCHAND, GILRAY, WILSON; WOOD, MILLER; TOSSATI, GRAVEL; FISCHER; BRUWER; SANTY; LATARJET; WALL, LUCIDO; LIEBOW, HALES, LINDSKOG.

In diesem Zusammenhang weisen TOSSATI, GRAVEL und MARCHAND darauf hin, dass bei Bronchiektasen, Emphysemen, Tuberkulosen und Lungenabszessen häufig solche Anastomosen beobachtet wurden. Da auch bei der Sequestration derartige Verbindungen beschrieben wurden, wird man mit BIKFALVI, BALÁS und BRUWER annehmen dürfen, dass hinter den genannten Diagnosen auch Sequestrationen verborgen waren (siehe S. 11 u. 24).

SMITH kann allerdings in der Venenwand keine Merkmale der sog. "Arterialisierung" entdecken, welche sich durch eine Verdickung der Venenwand auszeichnet. Diese Arterialisierung wäre ein häufiger Befund bei lange bestehender arteriovenöser Verbindung, dessen Fehlen jedoch nicht gegen mögliche Anastomosen spricht, da man ja mit einer postanastomotischen Erweiterung der Venenwand auch deren Ausziehung annehmen kann.

Ähnlich wie SMITH und MAIER im Hinblick auf die Bronchiektasen berichten WOOD und MILLER, dass sie besonders bei Tuberkulosen eine erhebliche Zunahme der Versorgung durch die Bronchialarterien beobachteten und auch deren Erweiterung bei Cystenfällen. Die erwähnte Zunahme könne durch Infektion und Occlusion der Pulmonalarterie wahrscheinlich nur noch erhöht werden, ebenso wie eine Pulmonalstenose oder -atresie von einer kompensatorischen Erweiterung der Bronchialarterien gefolgt wird. LIEBOW, HALES, LINDSKOG und SMITH stellen fest, dass auf die Ligatur der Pulmonalarterie hin nach einigen Monaten eine beträchtliche Vergrößerung der muskulären Bronchialarterien beim Erwachsenen sichtbar wird. Bei Versuchen sahen sie die Bildung mehrerer Bronchialarterien. Das gleiche sei auch bei congenitalen Herzfehlern der Fall, wo die Durchblutung der Lunge vermindert ist.

Das relativ häufige Auftreten bronchopulmonaler Anastomosen bei Silicosefällen halten WOOD und MILLER für insofern interessant, als diese Tatsache eventuell erklären kann, warum nicht-silikotische Tuberkulosen selten an Rechtsherzversagen ad exitum kommen, während dies häufig bei Patienten mit zusätzlicher Silikose der Fall ist.

Da auch bei congenitalen cystischen Erkrankungen der Lunge häufiger grössere bronchopulmonale Gefässanastomosen auftreten mit Verdrängung grosser Teile des Lungenparenchyms durch die Cysten und auch die Bronchialarterien sich stark

erweitern können, weisen WOOD, MILLER und FINDLAY, MAIER darauf hin, dass bei allen unklaren Vergrößerungen und Versagen des rechten Herzens an die Möglichkeit von Verbindungen pulmonaler und bronchialer Arterien gedacht werden soll. Ein derartiges Versagen sei immer möglich, da die Lunge oder ein Teil von ihr von zwei Kreisläufen durchströmt würde.

Bestätigend zeigte der Fall von NATUCCI mit einer doppelseitigen anormalen Arterie und einem offenen D.B. eine Herzhypertrophie, eine -erweiterung und eine verhärtende Cyanose der inneren Organe. Der Fall von CIONI wurde 69 Jahre alt, ohne eine Rechtsherzdekompensation zu zeigen.

KERGIN und BAUMGARTL weisen besonders auf die patholog.-physiologische Bedeutung der Tatsache hin, dass die anormale Arterie eine so direkte Verbindung mit der Pulmonalvene erlangen kann. Erstens entsteht natürlich eine beträchtliche Druckdifferenz und zweitens ein gewaltiger Shunt mit entsprechender Nebenarbeit des linken Herzens.

Wenn KERGIN; WATSON und MAIER von einer auffallenden Besserung des Befundes (siehe S.59) nach blosser Durchtrennung des anormalen Gefässes berichten, so kann dies wahrscheinlich auf die Beseitigung jenes stark belastenden Shunts zurückgeführt werden. Mit dieser Ausschaltung rechtfertigt auch BRUNNER die mögliche Segmentresektion im Gegensatz zur Cystenausschälung.

So schrieben auch FINDLAY und MAIER die langsame Linksherzvergrößerung ihres Falles der Kreislaufnutzlosigkeit eines grossen Teiles des Herzminutenvolumens zu, verursacht durch das kurze Kreisen des Blutes von der Aorta durch die rechte Lunge zurück zum linken Ventrikel.

Nach BATTS gebe die Kommunikation beider Systeme eine lebenslängliche pulmonale Hypertension, weshalb auch immer die Gefahr einer Einblutung in den entsprechenden Lungenbezirk gegeben sei und damit auch die immer mögliche Haemoptyse.

Die durch das Gegenüberstehen zweier Kreisläufe verminderte Vitalität des Organs sehen BIKFALVI und BALÁS als Mitursache für die beobachteten Lungenveränderungen an. Weiterhin hält SMITH es für begründet anzunehmen, dass ein Kausalzusammenhang besteht zwischen einer Erhöhung der bronchialen (aortalen) Zirkulation zu einem Lungenabschnitt und pathologisch anatomischen Veränderungen darin, wie z.B. Bronchiektasen, Fibrose und Lungenparenchymatrophie. Der Anteil der bronchialen Zirkulation am Herzauswurfvolumen sollte dann höher sein als 1 %.

Als wichtigste Ursache für die beobachteten Veränderungen sieht SMITH den abnorm hohen Sauerstoffgehalt des angelieferten Blutes an. Dieser bewirke besonders eine Hypertrophie des mesenchymalen Elements auf Kosten der alveolären Komponente. Zweitens, meint SMITH, verhindere der stark erhöhte Druck eine nach der Geburt normal weitergehende Gewebsdifferenzierung. Dieser Ansicht schliessen sich GALLAGHER, LYNCH, CHRISTIAN; CUDKOWICZ, ARMSTRONG; WALL, LUCIDO; FRY, ARNOLD, MILLER; TOSSATI, GRAVEL und BRUWER an.

FRY usw. sehen neben dem erhöhten Druck als Ursache noch den Funktions-

mangel der Bronchien und Alveolen aufgrund der Nichteinschaltung in den Gasaustausch an.

SMITH folgert aus seiner Theorie, dass die Lungenveränderungen während der Geburt nicht vorhanden seien, sondern erst gebildet würden, wenn der Druckgradient zwischen beiden Kreisläufen sich voll ausgebildet habe und dann auch entsprechend lange andauert. In der Meinung, diese Cysten seien postnataler Herkunft, wird er durch REHBELN unterstützt, welcher angab, dass bei Neugeborenensektionen Lungenzysten ein recht seltenes Bild seien, später dagegen doch wesentlich häufiger würden.

Als Beweis für den Einfluss der Erhöhung bronchialer Zirkulation auf die Entstehung der Lungenanomalie führt SMITH folgende Tatsachen heran: es ist ein konstanter Zug des Bildes der intralobären Sequestration, dass weitgehend normales Lungengewebe sich im apicalen und anterior-basalen Segment befindet (was durch die meisten Berichte bestätigt wird). Dies sei eindeutig zu erklären, da in der Periphere die Vorherrschaft der bronchialen-aortalen Versorgung deutlich zurückgeht gegenüber der pulmonalen (siehe S. 33).

Für SMITH würde der Bericht von TRACY B. MALLORY usw. sprechen. Es wurde hier das typische Bild einer intralobären Sequestration gesehen, ungewöhnlich war nur, dass hier auch eine Cyste im superioren Segment beobachtet wurde. Wollte man nun der Ansicht von SMITH folgen, würde die Mitteilung, dass auch ein anormales Gefäß dieses Segment erreichte, die Sachlage sofort klären. Ebenfalls für die Theorie von SMITH spricht die schon früher mitgeteilte Ansicht von GALLAGHER usw. (Vgl. S. 33).

Von einer Reihe von Autoren werden eindeutige Anastomosen zwischen beiden arteriellen Systemen, dem pulmonalen und dem anormalen beobachtet. Dadurch ist ein ausserordentlich belastender Shunt gegeben. Entsprechend zeigt sich nach der blossen Durchtrennung der Arterie oft eine wesentliche Besserung des Befundes. Es wird ein Kausalzusammenhang vermutet zwischen einer Erhöhung der bronchialen (aortalen) Zirkulation und patholog.-anat. Veränderungen im betroffenen Lungenabschnitt, bedingt durch die abnorm hohe Sauerstoffsättigung und den erhöhten Druck des herangeführten Blutes. Hinzu kommt wahrscheinlich noch die zwangsläufige Funktionslosigkeit der Alveolen und Bronchien. Weiterhin wird angenommen, dass die Lungenveränderungen erst entstehen mit voller Ausbildung beider Kreisläufe. Die geringe Anzahl von Lungencysten bei Neugeborenensektionen ist geeignet, diese These zu unterstützen.

Bronchial- und Pulmonalarterie

WALL und LUCIDO meinen, in dem anormalen Gefäß drei dem Typ einer Pulmonalarterie widersprechende Merkmale zu erblicken. Die Wand sei dicker, das Muskelgewebe zahlreicher und die elastischen Fasern grösser und umfangreicher als

dies einer Pulmonalarterie entsprechen würde. Auch deutet die Grobheit und die relativ geringe Anzahl der Blutgefässe im Gebiet der Sequestration zuerst auf eine ernährende Aufgabe und nicht darauf, einem Teil des oxydierenden Systems anzugehören. Zu einer ganz ähnlichen Ansicht gelangen WYMAN und EYLER. Sie sehen die Aufteilung des Gefässes sehr der der Arteria coronaria gleichen, was eindeutig für den nutritiven Charakter des anormalen Gefässes spreche. Auch WALL und LUCIDO schliessen aus ihren Befunden, dass es ihrem Typ nach eine Arterie des grossen Kreislaufes sei und in ihrer Funktion eine nutritive.

Auch NATUCCI und BRUWER meinen, eine Ähnlichkeit zur Bronchialarterie zu erkennen. Der ausschlaggebende Grund aber, es diesem Typ an die Seite zu stellen, ist die Tatsache, dass das Gefäss arterielles und kein venöses Blut wie die Pulmonalarterie führt. BENEKE (vgl. S. 31) ebenfalls denkt an eine Bronchialarterie, da diese schon in der Norm eine ungewöhnliche Variabilität des Ursprungs zeigen. Ähnlich bezeichnet auch CIONI sie als heterotopische Bronchialarterien. Grundsätzlich gleicher Meinung sind MAIER; BOYD; INGALLS und FRY usw., die auch im Falle ROSENTHAL eine Bronchialarterie für am wahrscheinlichsten halten (im Falle ROSENTHAL schien eine anormale Arterie sich zurückgebildet zu haben; vgl. S. 25). Diese Arterie sei hier nur sekundär von ihrem aortalen Ursprung getrennt worden.

Im Gegensatz zu den bisher erwähnten Autoren sehen die folgenden in der anormalen Arterie ein Pulmonalgefäss. Diese Ansicht wird auffallend häufiger vertreten als die vorgenannte. BIKFALVI, BALAS; BRUCK; WACHS; HARTL; HÜCKEL; OEHLSCHLAEGEL; WYMAN, EYLER; TURUNEN, HARJOLA; PRYCE; LANDRY, SALATICH; DOUGLASS; DAVIS, GUNZ; FINDLAY, MAIER; PINNEY, SALYER; McDOWELL, ROBB, HINDS, NICKS und GERARD, LYONS halten die Arterie ihrer Struktur nach eher für elastisch als für muskulär. Sie alle betonen immer wieder den Reichtum an elastischen Fasern.

HARRIS, LEWIS und DELARUE usw. betrachten das Gefäss als aberrante Pulmonalarterie. Auch KERGIN sieht es als eine solche an, nur führe sie Blut mit aortalen Druck- und ebensolchen Sauerstoffverhältnissen. Nach FINDLAY und MAIER zeigen Pulmonal- und anormale Arterie keinerlei histologische Differenz. GALLAGHER usw. betonen, die Beobachtung von SMITH heranziehend, dass, sofern dieses Gefäss zur Kompensation der Insuffizienz der Pulmonalarterie entstanden sei, man eine Bronchialarterie erwarten sollte (vgl. S. 35). Da aber eine Pulmonalarterie vorliege, sei an eine embryologische Anomalie zu denken.

Sehr interessant und aufschlussreich sind in dieser Fragestellung die Berichte von HALASZ, HALLORAN und SMITH, die dem Gefäss gleichsam eine Mittelstellung zwischen Bronchial- und Pulmonalarterie einräumen. Alle drei Autoren beschreiben den häufig nahen Verlauf des Gefässes zum Bronchussystem. HALASZ und HALLORAN heben sogar hervor, dass diese Arterie eine Beziehung und Verteilung zu den Bronchien gewinne, wie es für eine Pulmonalarterie typisch sei. Die Gefässe waren Endarterien in dem gleichen Sinne, wie die Pulmonalarterien, und auch ihr Grössenverhältnis zum Bronchus war das gleiche. Es liegt kein Beweis vor, dass sie irgend eine Blutversorgung abgaben, bis die Alveolargebiete erreicht waren (al-

veolar portions).

Am Ende einer der akzessorischen Pulmonalarterien nahm das Gefäss eine einem Schweineschwanz ähnelnde Gewundenheit an, auf die auch schon SMITH aufmerksam wurde. Diese Gewundenheit ist nach HALASZ, HALLORAN und LIEBOW typisch für Pulmonalarterien, die unter sehr hohem Druck stehen. Keines dieser Gefässe zeigte die spiralen Anastomosen (spiral anastomosing), wie es für Bronchialarterien typisch sei, trotz ihres aortalen Ursprungs.

Andere Gefässäste dagegen endeten in der Pleura in einem gewundenen Plexus, der die Charakteristika von Bronchialarterien besass.

Die überwiegende Anzahl der Autoren sieht in dem Gefäss eine aberrante Pulmonalarterie, welche allerdings Blut aortalen Drucks und entsprechenden Sauerstoffpartialdrucks führe. Andere sehen das anormale Gefäss durch einen Doppelcharakter gezeichnet. In Beziehung, Grösse und Verteilung zu den Bronchien zeigt es weitgehend typische Merkmale einer Pulmonalarterie, während einige Gefässäste in einer Art in der Pleura enden, die für Bronchialarterien typisch ist. Weitere Arterien wiederum laufen in einer einem Schweineschwanz ähnelnden Gewundenheit aus, welche durch Hochdruck belastete Pulmonalarterien kennzeichnet.

Degenerative Veränderungen der anormalen Arterie und deren mögliche Ursachen

Diese Veränderungen treten ausserordentlich häufig auf. BRUWER beobachtete in 5 Fällen auch 5 mal degenerative Erscheinungen. Demzufolge berichtet eine grosse Anzahl von Autoren über dieses Phänomen, sei es im Sinne einer arteriosklerotischen Veränderung (LANDRY, SALATICH; WALL, LUCIDO; KENNEY, EYLER; BOLCK; GALLAGHER usw.), einer Mediacalcifikation oder atheromatoeser Entartung (KERGIN; McDOWELL, ROBB, INDYK; BRUWER; WACHS; BATTS; PINNEY, SALYER; GALLAGHER usw.) oder aber auch im Sinne von endarteriitischen Veränderungen (McDOWELL, ROBB, HINDS, NICKS). Es wurden auch lockerfibröse Intimahyperplasien und -wucherungen mit Bildung einer neuen Elastica interna beschrieben (BOLCK; H. FISCHER). Es lag hier innerhalb einer intakten Elastica interna eine neugebildete, viel kleinere, aber wiederum mit regelrechter Muskulatur und elastischer Membran ausgestattete Arterie. Beide waren getrennt durch eine konzentrische lockerfibröse, blätterteigartige Membran. Das Lumen war teilweise obliteriert.

Die Ursache wird von den einzelnen Autoren in recht verschiedenen Faktoren gesucht, alle jedoch sehen die Frage im Zusammenhang mit den durch die Sequestration hervorgerufenen Bedingungen.

So betrachtet KERGIN als ursächlich die Tatsache, dass in einer Arterie, die histologisch dem Pulmonaltyp gleicht, sich ständig Blut für diese Verhältnisse viel zu hohen Drucks befindet (vgl. S. 38). Grundsätzlich sehen auch WALL und LUCIDO hier den auslösenden Faktor. Verbunden mit dem ungewöhnlichen Sauerstoffreich-

tum ist der erhöhte Druck im Verhältnis zur Gefäßwand ebenfalls für GALLAGHER usw. und BATTS verantwortlich zu machen. Neben den genannten Faktoren halten McDOWELL, ROBB und INDYK jene Entzündung innerhalb der Sequestration für die auslösende Ursache.

Bei BRUWER; McDONALD, HARRINGTON, CLAGETT und LEMMON, KIRKLIN DOCKETY steht die Nichtfunktion der Sequestration im Vordergrund. Auch GALLAGHER usw. lassen diese als Mitursache gelten. Auf der Grundlage dieser Nichtfunktion sei auch die natürliche Tendenz zur Degeneration zu verstehen. Der oft erwähnte Hochdruck scheint BRUWER als Ursache doch recht wenig wahrscheinlich aufgrund der Untersuchungen von LEVY und BLALOCK. Danach trete keine Blutdruckerhöhung auf nach Einnahm der Arteria subclavia in die Pulmonalarterie.

PRYCE dagegen betrachtet eher das Alter und die Begleitinfektion ähnlich McDOWELL usw. als die am wahrscheinlichsten verändernde Kraft.

BOLCK erklärt die Lumenverengung durch hyperplastische Vorgänge einer Art Anpassungsreaktion an die funktionelle Beanspruchung im Gegensatz zu der von vornherein möglichen Leistungsfähigkeit des Gefäßes. Es besteht offenbar eine Diskrepanz zwischen Versorgungsgebiet und Gefäßweite. Bei mangelnder Beanspruchung der Arterie lässt sich die starke Ausbildung nur auf formativen Reiz vom embryonalen Lungengewebe her zurückführen (OEHLSCHLAEGEL).

Als Ursache der häufig beobachteten degenerativen Gefäßwandveränderungen, sei es im Sinne einer Atheromathose, Arteriosklerose oder Intimahyperplasie, werden der auf eine zarte, elastische Gefäßwand treffende, relativ erhöhte Blutdruck, die verhältnismässig zu grosse Sauerstoffspannung und die Nichtfunktion des betroffenen Lungenabschnittes angesehen. Die Lumenverengung mag auch eine Anpassungsreaktion an die bestehende Diskrepanz zwischen möglicher Leistungsfähigkeit des Gefäßes und Bedarf des Versorgungsgebietes darstellen.

Differenzen im venösen Abfluss

Es kann der venöse Abfluss beider Kreisläufe über die gleichen Bahnen erfolgen, d.h. über die normalen Pulmonalvenen (BIKFALVI, BALÁS; HERTZOG, TOTY PERSONNE, GILBERT; KERGIN; WALL, LUCIDO; WYMAN, EYLER; PRYCE; HASCH PORSTMANN; FISCHER; PAUL; LEWISOHN; MEYENBURG; LANDRY, SALATICH; BRUWER). Auch McDOWELL und Mitarbeiter sahen den Abfluss über die Pulmonalvenen erfolgen und konnten mittels Injektion die gute Kommunikation zu diesem Venensystem darstellen.

Entgegen der Annahme von BRUWER und PRYCE kann die anormale Arterie auch von ebensolchen Venen begleitet werden. So lag bei PARK die Vene im akzessorischen Hilus und lief zur Vena cava inferior. Ganz ähnliche Befunde werden auch von KERGIN; GERARD, LYONS; FINDLAY, MAIER; REKTORZIK; HUMPHREY; VOGEL; PIPER, KLEPPE und STOLZE erhoben. BENEKE beobachtete sogar die Drai-

nage in das Portalvenensystem.

BERT und FISCHER halten es für gut denkbar, dass je nach der verschiedenen Lagerung der Keime sich der venöse Abfluss unterschiedlichen Gefässsystemen zuwendet.

Abschliessend seien WYMAN, EYLER und MANNIX, HAIGHT erwähnt, welche die Abflussrichtung der Art der Sequestration entsprechen sehen. Führe der Abfluss bei der intralobären Sequestration über die Pulmonalvenen, so fliesse bei der extralobären Form das Blut in den Systemkreislauf. SMITH zieht diese Drainagedifferenz auch zur Unterscheidung von intralobärer Sequestration und akzessorischer Lunge heran (vgl. S. 18).

Der venöse Abfluss kann von Fall zu Fall verschieden sowohl über die Pulmonalvenen als auch über die Venen des grossen Kreislaufs erfolgen.

Die hypoplastische Pulmonalarterie

Von SMITH wird auf das häufig wiederkehrende Symptom der auffallenden Hypoplasie der Pulmonalarterie oder eines ihrer Zweige aufmerksam gemacht. Diese Hypoplasie oder markante geringe Grösse geht meist einher mit einer oder mehreren anormalen Arterien. Es wird betont, dass immer bei Vorliegen dieses Befundes ein anormales Gefäss oder das Krankheitsbild der intralobären Sequestration vermutet werden soll.

Die gleiche Beobachtung der Hypoplasie der Pulmonalarterie bei Existenz einer oder mehrerer anormaler Arterien konnten auch BIKFALVI, BALÁS; HASCHE, PORSTMANN; PARK; McDOWELL, ROBB, HINDS, NICKS; LANDRY, SALATICH; STEINBERG und MAIER machen. Bei FINDLAY und MAIER lag sogar eine Atresie der rechten Pulmonalarterie vor.

D. MÖGLICHE URSACHEN DER PATHOLOGISCHEN ENTWICKLUNG

Das wohl umstrittenste und am längsten in der Diskussion stehende Problem in dem gesamten Themenkreis ist die Frage nach den Ursachen dieser Missbildung. Fast sämtliche Autoren, die über Fälle mit intra- oder extralobärer Sequestration berichten, nehmen auch zu diesem Thema Stellung.

Entsprechend der Vielseitigkeit des gesamten Problems und der schwierigen experimentellen Untersuchung sind im wesentlichen sechs Theorien in der Auseinandersetzung zu berücksichtigen. Sie alle haben richtungsgebend das Denken von Autoren ihrer Zeit beeinflusst, um später einer neuen Theorie zu weichen. Nach einigen Jahren allgemeiner Anerkennung der These mehren sich die Stimmen der Kritik.

Die Reihenfolge der Theorien entspricht im wesentlichen deren chronologischem Erscheinen. Keine vermag den Anspruch auf Vollständigkeit zu erheben, da gegen alle sehr stichhaltige Einwände erhoben werden.

In der Zeit, in welcher das Problem fast ausschliesslich von Anatomen oder pathologischen Anatomen beschrieben wurde, herrschten zwei Meinungen vor, die entweder die Missbildung als Abschnürungsvorgang einer schon gebildeten Lunge oder aber als einen Exzess, eine Neubildung einer dritten Lungenanlage, betrachteten. Natürlich stehen auch einige Autoren entsprechend der Problemstellung zwischen diesen beiden Extremen als vermittelnde (BOLCK; SCHUBE; BERT, FISCHER; OEHLSCHLAEGEL).

Mit PRYCE kam dann im Jahre 1946 eine bisher völlig neue Ansicht in die Diskussion, welche dem Gefäss das Primat gab und es damit als das Zentrum der Missbildung ansah.

Ebenfalls in neuerer Zeit bildete sich durch SMITH eine Theorie heraus, die in einer embryonal bedingten Pulmonalarterieninsuffizienz den auslösenden Faktor sieht. Ähnlich PRYCE steht somit auch hier das Gefäss im Vordergrund.

Hinzu kommt aus den letzten Jahren noch eine Reihe einzelner Theorien, die alle gemeinsam haben, die Ursachen in irgendwelchen äusseren und allgemeinen Faktoren zu sehen (Hunger, Trauma und Uterusverlagerung usw.) oder aber die Missbildung wird als mehr oder weniger idiopathisch angesehen. Ebenfalls an Ursachen von seiten physiologisch-chemischer Faktoren wird in neuerer Zeit gedacht.

Die Fraktionstheorie

BENEKE; HUGUENIN, SOREL; VOISIN; MUUS; JOEL; MARCHAND; VOGEL; REKTORZIK; HAMMAR; DUBLER und HÜCKEL sind die wichtigsten Autoren dieser Abschnürungstheorie.

Nach BENEKE schnürt sich das Gewebe von der bereits normal angelegten Lunge ab. Es ist nach BENEKE, worauf dieser besonders hinweist, dabei absolut nicht erforderlich, einen Defekt am Bronchialbaum oder an der Lunge nachweisen zu können, da, solange einzelne Bronchien noch nicht herausgebildet und charakterisiert sind, auch jeder Defekt sich wieder zu füllen vermag. Ebenso kann nach BOLCK das Fehlen einer Defektbildung eine Abschnürung in keiner Weise sicher ausschliessen. Umgekehrt mag für SCHUBE auch schon die Kleinheit der Lunge auf eine frühzeitige Abspaltung und einen damit verbundenen Materialverlust hinweisen.

Gleichzeitig aber heben OEHLSCHLAEGEL; BERT, FISCHER und SCHUBE hervor, dass in einem sicher nicht geringen Umfang die Möglichkeit besteht, dass sekundär ein Wiedereinbau der abgespaltenen Teile stattfinden kann. Entsprechend sieht BOLCK in der bevorzugt beobachteten Lokalisation nur eine gewisse, an die Örtlichkeit gebundene, besonders günstige Bedingung, die sowohl das Fortbestehen des einmal abgesprengten Teiles sicherstellt als auch andererseits dessen Wiedereinbau verhindert. So fördere nach BOLCK die länger bestehende Verbindung zwischen linker Pleura- und Peritonealhöhle die Entfernung von dem Hauptorgan und erkläre auch die überwiegende Linkslokalisation. Er betont hier besonders den Gegensatz zu BENEKE (vgl. S. 43), indem sie keine gemeinsame Ursache für Diaphrag-

madefekt und Nebenlunge annehmen, sondern nur örtlich begünstigende und auslesende Momente sehen. BOLCK räumt allerdings eine primär stark erhöhte Abspaltungstendenz im Unterlappen ein. MÜLLER meint sogar, die beobachtete Lokalisation im postero-basalen Segment des linken Unterlappens sei so häufig und ausschliesslich, dass hier alle Versuche zu einer Klärung ansetzen sollten.

Neben dem etwaigen Wiedereinbau sehen FRY usw. auch die Möglichkeit des degenerativen Schwundes der Arterie. Als Beweis erscheint ihnen der Fall ROSENTHAL, in welchem die anormale Arterie ihre Verbindung zur Aorta verloren hatte (vgl. S. 25).

Beweisend für die Richtigkeit der Abschnürungstheorie ist für BENEKE u. a. die Tatsache, dass in der Nebenlunge immer nur Respirations- nie aber Oesophagusplatenepithel gefunden worden ist. Für die Frühzeitigkeit der Abschnürung spricht für ihn die fehlende Verbindung zu den Pulmonalgefässen.

BENEKE und GRUBER versuchen, für den häufigen Begleitdefekt im Diaphragma, im Sinne einer Hernia diaphragmatica, und die Nebenlunge eine gemeinsame Ursache zu finden. BENEKE nimmt eine Verschiebung des Wachstumsdruckes der Bauchorgane gegenüber den Brustorganen zugunsten ersterer an, am ehesten bedingt durch ein abnormes Wachstum der Leberanlage. Eine entsprechende Leberhypertrophie sei in vielen Fällen einer Hernia diaphragmatica aufgefallen. Es wirke so ein ständiger Druck auf das Zwerchfell, was verständlich macht, dass diejenige Stelle, die physiologisch am längsten offen bleibt, auch evtl. dauernd daran gehindert wird, sich zu schliessen. Diese Ansicht BENEKES wird durch die Beobachtung LANDENBERGERS bestärkt, der auf der Seite der Nebenlunge auch einen Defekt des Zwerchfells erheben konnte. Auch zwei Fälle HÜCKELS wiesen einen gleichseitigen Diaphragma-defekt auf.

BENEKE unterstützend sieht SCHNEIDER den spätesten Befestigungspunkt der Nebenlungenbildung mit dem Abschluss des Diaphragma für gegeben, welchen er bei 19 mm annimmt. Nach BATTS entsteht das Transversalseptum etwas nach der anormalen Struktur (siehe SCHNEIDER). Diese wird daher vom Diaphragma in gleichem Sinne umstellt wie z. B. Aorta und Oesophagus. Dies gilt natürlich nur für subdiaphragmale Fälle.

Auch HAMMAR hält die Abschnürungstheorie aufgrund seiner Beobachtung für zutreffend. Es handelte sich um zwei Epithelbläschen, die er für Bronchusanlagen hielt und die bei einem 1,7 mm grossen Embryo isoliert vom übrigen Lungengewebe mit gleichzeitigem Bronchialbaumdefekt aufgefunden wurden. Anhand dieses Falles meint OEHLSCHLÄGEL, dass Defektbildungen bei Ausschluss anderer Ursachen die Annahme einer Abschnürung zulassen (vgl. S. 42).

Zu den Beweggründen für die Abschnürung von Lungengewebe aus der bereits normal gebildeten Lunge nehmen COCKAYNE, GLADSTONE, TRACY B. MALLORY usw. und PRYCE Stellung. Als Hauptfaktoren kommen dabei folgende infrage:

- 1) das Vertiefen von intralobären Fissuren, normaler sowie anormaler. Besonders GRUENFELD, GRAY und REKTORZIK denken an diese Ursache. FRY usw. erscheint diese Annahme als schwer vorstellbar, es sei denn durch die Vena azygos

bedingt.

- 2) die Amputation durch den Aortenbogen bei Fällen in der Thoraxhöhle. Schon VOGEL bemerkte durch den Aortenbogen verursachte Unzulänglichkeiten des Bronchialsystems.
- 3) die Ablösung im Gefolge der Vereinigung des pleuroperitonealen Septums bei Sequestrationen im Bereiche des Abdomen.
- 4) die embryonal bedingten Adhaesionen (COCKAYNE, GLADSTONE). Es kommen Adhaesionen zwischen der Lungenknospe und angrenzenden Organen infrage. FRY usw. halten diese Möglichkeit für recht einleuchtend, sofern aber solche Adhaesionen sich überhaupt ereignen. Es seien in diesem Zusammenhang noch PIPER und KLEPPE erwähnt, die die Sequestration für ein Produkt von Adhaesionen zwischen Lungenblastom und "celomic mesothelium" halten.
- 5) die Abschnürung aus sich heraus, d.h. frei von äusseren Faktoren, wie sie von BENEKE und HAMMAR angenommen wird. Ganz ähnlich denkt BOLCK über den Anstoss zur Nebenlungenbildung.

Die zur Lungenbildung führenden Vorgänge können örtliche Steigerungen erfahren, die evtl. in den hinteren basalen Abschnitten häufiger sind und so zur Absprengung und Isolierung von Zellgruppen führen (vgl. S. 43). Die eigentliche Ursache aber sei nach BOLCK im Augenblick jedoch nicht mit Sicherheit festzustellen. Im Einzelfall sind nur kausalgenetische Erwägungen ohne jede Beweiskraft möglich (SCHUBE).

In den genannten "embryonal bedingten, Adhaesionen", die unter anderem auch von DAVIS und GUNZ für sehr wesentlich erachtet werden, möchte PRYCE schon den Gedanken an eine Sequestration erkennen. Es reichten zwar diese reinen Oberflächenadhaesionen sicher nicht aus, um das Bild einer Sequestration zu erzeugen, sie können aber durchaus eine wichtige Rolle bei der Verteilung spielen.

Träfe die Fraktionstheorie zu, so sollten nach FRY usw. auch die Cysten gleichmässig über die ganze Lunge verteilt sein.

BOLCK verlangt zur Bestätigung der Fraktionstheorie den Nachweis eines Defektes in der Hauptlunge. Gleichzeitig aber könne ein fehlender Defekt eine Abspaltung nicht sicher ausschliessen (BOLCK; BENEKE; vgl. S. 42). BOLCK kann den durch VOGEL beobachteten Bronchialbaumdefekt nicht anerkennen, da gerade hier die physiologischen Schwankungen so sehr gross seien. Es vermag daher dieser Fall keinen Beweis darzustellen.

Für WECHSBERG spricht eindeutig gegen die Theorie einer Fraktion die Tatsache, dass eine etwaige Stielbildung nie gegen die Lunge gerichtet ist, sondern gegen den Oesophagus und, dass die Gefässe nicht aus der Lunge, sondern von der Aorta kommen. Besonders in letzterer Hinsicht wird WECHSBERG von EPPINGER unterstützt, der feststellt, dass bei sonstigen Organabschnürungen (Leber, Ovar) immer noch ein gemeinschaftliches Gefässsystem erhalten bleibt. Ebenfalls BERT und FISCHER erscheint diese völlige Abtrennung von der Lunge recht unwahrscheinlich.

Es wird vermutet, dass Gewebe sich von der bereits normal angelegten Lunge abschnürt, wobei ein Defekt an Bron-

chialbaum oder Lunge nicht zur Ausbildung kommen muss bei entsprechend früher Abspaltung. In der Lokalisation kann eine Auslese durch örtliche, die Persistenz der Abspaltung unterhaltende Faktoren gesehen werden, da die Ablösung primär überall gleich häufig auftritt. Gefässe, Fissuren, embryonale Adhaesionen und eine primär erhöhte Abspaltungstendenz werden als die die Missbildung verursachenden Faktoren angesehen.

Die Exzesstheorie

Zu den wichtigsten Autoren dieser Theorie zählen EPPINGER; BERT, FISCHER; WECHSBERG; DÜRCK und LEWISOHN.

Der Definition von BERT und FISCHER folgend kann man überall dort von einer Exzessbildung sprechen, wo neben der normalen und vollständigen Lungenbildung noch die einer Nebenlunge stattfindet, gleichsam also eine dritte Lungenanlage besteht.

Die Exzesstheorie geht nach EPPINGER; BERT, FISCHER und WECHSBERG davon aus, dass eine pathologische Ausbreitung der embryonalen Respirationsanlage des Vorderdarmes auf den untersten Teil der Speiseröhre stattfindet durch eine abnorme dritte Lungenanlage an dieser Stelle. So ist unter pathologischen Bedingungen nicht nur der Anfangsteil des Oesophagus in der Lage Lungensprossen zu treiben, sondern diese Eigenschaft kann unter Umständen dem gesamten Kopfdarm zueigen werden. Ähnliches könne man auch zur Genese der versprengten Pankreasanlage annehmen. FRY usw. sehen den Ursprung ausgehen von einem "teratoid change" im Vorderdarm neben der normalen Lungenanlage. So könne eine Reihe von Phänomenen resultieren, angefangen von totaler Agenesie bis zur Sequestration. Es spricht daher auch für den Ursprung getrennt vom normalen Lungengewebe die Tatsache, dass Cysten mit Magen- oder Oesophagusschleimhaut im Stiel beobachtet wurden.

Die genannten Umstände erklären WECHSBERG, weshalb keine Blutversorgung von der Lunge her beobachtet wird.

Die immer bestehende Wachstumskumulierung in den distalen Abschnitten des Lungenknöspchens lässt auch für BRUCK die Exzesstheorie als zutreffend erscheinen (vgl. S. 44). Daher sei auch das vorzugsweise Auftreten in den unteren Regionen der Lunge zu erklären. Durch die Annahme einer derartigen Wachstumskumulierung wird gleichzeitig eine etwaige Doppelseitigkeit, besonders bei Annahme eines frühen Beginns des Exzesses, zwanglos erklärt, und ebenso bleibe der Bronchialbaum der normalen Lunge verschont. Die häufig tiefe Lage der Nebenlunge wird ausser von BRUCK auch noch durch MOHR; BERT, FISCHER und FRY usw. erklärt. Sobald die Lungenanlage sich vom Oesophagus löst, setzt ein beträchtliches Längenwachstum desselben ein, besonders aber in seinem distalen Abschnitt. So treten Teile einer akzessorischen Lungenanlage am Oesophagus mit abwärts, um dort auszuwachsen. Das wesentlichste an der gesamten Theorie sei, die Genese in frühester Zeit der Ausdifferenzierung des Kopfdarmes anzunehmen.

Die Exzesstheorie findet ihren modernen Ausdruck in der Meinung von BAAR und d' ABREY. Sie erklären die Anomalie als Ergebnis gestörter metabolischer Vorgänge, die normalerweise akzessorische Knospen des Kopfdarms durch Resorption an der Weiterentwicklung hindern. Diese weiter bestehenden Knospen bilden sich dann fort zu anormalen Residuen.

HENNIGAR und CHOY nehmen der Exzesstheorie sehr gleichend an, dass es sich bei dieser Missbildung um eine Duplikation im Sinne eines zusätzlichen Prozesses handle. Als Bestätigung gilt ihr Fall, in welchem neben einer doppelten Lungenanlage auch noch eine Verdoppelung des Intestinums vorlag.

BENEKE entgegnet der Exzesstheorie, dass sie zwei Vorgänge zugleich annehmen müsse, d. h. erstens die selbständige Neubildung an sich und zweitens die sofortige und vollkommene Abschnürung vom Oesophagus. Nach BENEKE und SCHUBE sei eine Exzessbildung nur dann gesichert, wenn zwei vollkommene Respirationsanlagen, also zwei Kehlköpfe, zwei Tracheen und vier Bronchialbäume nebeneinander im gleichen Organismus gefunden würden (vgl. HENNIGAR und CHOY selbe Seite).

BOLCK betont, dass Stielverbindungen zum Oesophagus beobachtbar sein sollten, sofern die Exzesstheorie zuträfe. Die gleiche Forderung erheben auch PAUL und OEHLSCHLAEGEL. Letzterer meint, die topographische Selbständigkeit der Missbildung könne nichts beweisen, da auch Fälle mit partieller Verbindung zur Hauptlunge bekannt sind (LEWISOHN; FISCHER). OEHLSCHLAEGEL; BOLCK und PAUL sind einig in der zusätzlichen Forderung, dass diese Stielverbindungen kanalisiert sein müssen, da allein fibröse Stränge zum Oesophagus nicht ausreichend beweisend seien. Auch HAMMAR meint, dass solche Stiele ihren primären Charakter nur durch eine offene Kommunikation zur Speiseröhre sicherstellen können.

Die Forderung nach der freien Verbindung erscheint daher wesentlich, weil überaus leicht Sekundärbildungen solcher Stiele auftreten können (HAMMAR und PAUL). Ersterer hebt besonders die Frühzeitigkeit solcher sekundären Stielverbindungen hervor. Als Ursache dieser werden von PAUL Entzündung und Trauma in Betracht gezogen.

Andererseits wird die gesamte Unsicherheit noch dadurch erhöht, dass primäre Stielverbindungen zur Speiseröhre sehr leicht und früh verschwinden können, auch incl. der Insertionsstelle (EPPINGER; PAUL; KLEBS; WECHSBERG; HÜCKEL; VOISIN).

Solche von BOLCK; PAUL und OEHLSCHLAEGEL geforderten Stielverbindungen wurden auch beschrieben. SCHEIDEGGER sah einen offenen, das Diaphragma durchsetzenden Stiel zum Magen. Unter dem Zwerchfell enthielt dieser Magenschleimhaut mit zweischichtiger Muskulatur. Dagegen sah er oberhalb des Diaphragma einem Bronchus ähnlich. Ebenso war der Fall HÜCKELS durch einen offenen Bronchialgang mit einem erweiterten Oesophagus kurz vor der Cardia verbunden. PAUL sah bei einer rudimentären Lungenanlage im linken hinteren Mediastinum den Stammbronchus aus dem cardialen Abschnitt der Speiseröhre entspringen. Bei MUUS lag ein transdiaphragmal verlaufender Stiel vor, der in der Magenwand inserierte und dort blind endete. Er enthielt einen bronchusartigen Kanal. Ebenso

konnte KLEBS einen Fall beobachten, der einen Stiel mit kanalartigem Hohlraum zum periesophagealen Gewebe aufwies.

Ein Exzess liegt vor, wenn neben der normalen vollständigen Lungenbildung noch eine Nebenlunge entsteht, hervorgehend aus einer dritten Lungenanlage. Diese akzessorische Knospe entsteht wahrscheinlich durch pathologische Ausbreitung der embryonalen Respirationsrinne des Vorderdarmes auf den unteren Teil des Oesophagus, was evtl. die Lokalisation in den unteren Regionen erklären kann. Als Beweis für die Richtigkeit der Exzesstheorie wird der Nachweis einer kanalisierten Stielverbindung zur Speiseröhre gefordert. Derartige Fälle wurden beobachtet.

Der teratogene Determinationspunkt

Standen im Anfang der Diskussion die beiden erläuterten Theorien sich scheinbar unverträglich gegenüber, so mehren sich in neuerer Zeit die Berichte, die versuchen, einen Zusammenhang beider zu sehen, um gleichsam eine Mittelstellung einzunehmen.

BOLCK versucht, die Begriffe Exzess und Abspaltung abzuklären und damit die Frage nach dem einen oder anderen aus der Sicht des teratogenen Determinationspunktes neu zu erläutern.

Nach BOLCK ergeben sich bei der Entstehung der Missbildung drei Möglichkeiten:

- 1) ein Zuviel in der primären Lungenanlage des Vorderarmes. Es resultiert später in der Abtrennung von Teilen. Hier handle es sich um einen Exzess schon in der Anlage.
- 2) eine mengenmässig ganz normale primäre Anlage erfährt eine sehr frühzeitige Abspaltung, die mit dem Oesophagus nach abwärts tritt (siehe S. 45 MOHR; BERT, FISCHER; FRY usw.). Aufgrund der frühen Abspaltung, wie auch schon BENEKE erwähnte, wird es hier zu keiner Defektbildung kommen. Am Ende schliesslich wird also ein Überschuss resultieren, eine Exzessbildung.
- 3) eine Abspaltung von normal angelegter und ausgebildeter Lunge, welche nur durch einen Defekt in der Lunge oder dem Bronchialsystem nachweisbar sein wird, wobei dieser, wie bereits erwähnt, nach Abschluss anderer möglicher Ursachen als weitgehend beweisend anzusehen ist (OEHLSCHLAEGEL). Im Endeffekt wird hier eher ein Zuwenig als ein Zuviel resultieren. Allerdings kann, wie schon durch BENEKE und BOLCK betont, das Fehlen eines Defektes die Abspaltung keineswegs sicher ausschliessen.

Aufgrund des Erwähnten meint BOLCK, dass Exzess und Abspaltung sich lediglich unterscheiden durch den teratogenen Determinationspunkt, d.h. ob es im Endeffekt zu einem Zuviel oder Zuwenig kommen wird. Die ersten beiden der drei Möglichkeiten würden einen Exzess darstellen, während letztere einer Abspaltung gleichkommt. Man kann somit nach BOLCK im gegebenen Problemzusammenhang

die Begriffe nicht voneinander trennen.

Sehr ähnlich argumentiert auch SCHUBE. Nimmt man nicht gleich von vornherein einen Überschuss in der primären Lungenanlage an, was dann ein echter Exzess wäre, so besagen alle anderen Theorien nur, dass Abspaltungen vom normalen Lungengewebe die Nebenlunge entwickeln. Finde die Fraktion frühzeitig statt, so ist kein Defekt im Endzustand zu erwarten, d.h. hier befindet sich der Überschuss bzw. der Exzess dann nur im Endzustand. Geschehe dagegen die Fraktion später, sollten Defekte nachweisbar sein, nach SCHEIDEGGER z.B. im Sinne eines fehlenden Stammbronchus oder einer blinden Ausstülpung desselben. SCHUBE trachtet Störungen von der Cyste bis zur Sacklunge auf einen unterschiedlichen teratogenen Determinationspunkt zurückzuführen. Schon FRY usw. sahen eine ähnliche umfassende Entwicklungslinie (vgl. S. 45).

Nach dieser Abstraktion schliesst sich auch SCHUBE BOLCK an, dass Fraktion und Exzess lediglich eine Frage des teratogenen Determinationspunktes seien.

BOLCK beantwortet die Frage nach der zeitlichen Begrenzung dieses teratogenen Determinationspunktes mit der Angabe von 7-8 mm Scheitel-Steißlänge des Embryo, d.h. hier sind eine definitive linke und rechte Lunge vorhanden, und bei 8 mm sind sämtliche Viszeralarterien mit Ausnahme der drei grossen Darmarterien verschwunden. Daher könne die Bildung nicht nach 8 mm Länge stattgefunden haben. SCHUBE schliesst sich dieser Darlegung voll an, legt aber den Punkt etwas abweichend auf ca. 6 mm fest.

OEHLSCHLAEGEL versucht nun, das Geschehen weniger auf einen alles entscheidenden Punkt zurückzuführen, sondern er nimmt eher eine teratogene Determinationsperiode an. Es tritt hier also gleichsam der Zeitraum für den Zeitpunkt ein. Die Frage Exzess oder Fraktion erscheint so nach deutlicher in ihrer Abhängigkeit von der Entstehungszeit der Missbildung.

Entsprechend dieser Betrachtungsweise gibt OEHLSCHLAEGEL folgendes an:

- 1) es vermindere sich mit fortschreitendem Zeitpunkt der Entstehung die Fähigkeit zum Wiedereinbau bzw. Ersatz des einmal abgespaltenen Teiles. Der resultierende Defekt wird damit immer wahrscheinlicher.
- 2) es nehme daher mit fortschreitendem Zeitpunkt der Entstehung der Charakter der Abspaltung zu, der des Exzesses aber ab.

Sollte also zum frühest möglichen Zeitpunkt eine Abspaltung stattfinden, d.h. im Stadium der Entwicklung eines Lungenfeldes, so wird die Abspaltung zum Exzess (vgl. BENEKE S. 42 und BOLCK S. 47).

Nach SCHNEIDER ist als obere Grenze der teratogenen Determinationsperiode das Stadium von 19 mm anzunehmen. Dies leite sich aus der Tatsache ab, dass die Nebenlunge bei abdominaler Lage und geschlossenem Diaphragma vor dem endgültigen Zwerchfellschluss entstanden sein muss. Nach OEHLSCHLAEGEL hat diese Angabe natürlich nur exakte Gültigkeit für die Bauchlungen.

Als untere Grenze der Periode werden von SCHNEIDER 2,5 mm angegeben, das früheste Stadium, welches eine Differenzierung zwischen dem Epithel des Vorderdarmes und der Lungenanlage treffen lässt. 2,5 mm werden auch von PAUL und SCHUBE für die Entstehung der Lungenanlage als Rinnenbildung angegeben (vgl. S. 49).

Wendet man nun die Theorie OEHLSCHLAEGELS zusammen mit den Daten von SCHNEIDER an, so ergibt sich das Bild, dass um eine Länge von 2,5 mm ein Exzess, bei grösseren Längenangaben bis gegen 19 mm eher eine Abschnürung zu erwarten wäre.

Zu den Theorien zwischen Exzess und Abspaltung ist auch die der Abspornung von PAUL zu rechnen. Er geht aus von einer paarigen Lungenanlage, im Gegensatz zu SCHNEIDER und CLARA, dagegen einer Meinung mit DÜRCK.

Normalerweise liegt die Abspornungsebene hinter beiden Lungenfeldern, d.h. zwischen diesen und dem Oesophagus bzw. Vorderdarm. Sie beginnt in der Höhe der späteren Bifurkation. Nur eine geringe Schwenkung dieser Abspornungsebene heraus aus ihrer Frontalebene hat das Nichtabspornen eines Teiles einer Lunge oder einer ganzen zur Folge, d.h. im letzteren Falle würde der Bronchus an der Bifurkation bild enden.

Verbleibt also ein Teil der Lunge am Vorderdarm, so geht dieser Abschnitt mit dem Wachstum des Oesophagus abwärts, gelangt nach caudal und, da hier kein Raum für die Entwicklung und auch keine funktionelle Tätigkeit vorliegt, wird er rudimentär bleiben müssen. Da zu dieser Zeit das Diaphragma noch nicht geschlossen ist, kann die Nebenlunge ebenso gut unterhalb des Zwerchfells in der Bauchhöhle liegen.

Auch die häufig beobachtete bevorzugte Linkslage versucht PAUL mit seiner Theorie zu erfassen indem er annimmt, dass die dem Kopfdarm innewohnende Neigung zur axialen Drehung nach links, die sich später in der Magendrehung manifestiert, ein häufigeres Verbundenbleiben von Teilen des linken Lungenfeldes am Kopfdarm zur Folge hat bzw. es kommt eher zu einer Abspaltung des rechten. Es wäre so das rechte gegenüber dem linken Lungenfeld in der Abspaltung begünstigt.

PAUL nimmt den teratogenen Determinationspunkt bei 2,5 mm an, dem sich FENKNER und STOLZE anschliessen.

HÜCKEL meint zur Theorie PAULS, dass in ihr in gewisser Hinsicht die Abschnürungstheorie erhalten bleibe, nur dass die Entstehungszeit mit 2,5 mm wesentlich früher angenommen wird als bei BENEKE. Gleichzeitig aber stütze die Ansicht PAULS auch nicht die Exzestheorie, da ja dann zunächst erst einmal beide Lungen vorhanden sein sollten.

Den Widerspruch in den Angaben der Entstehungszeiten versucht HÜCKEL mit der für seine Zeit neuen Meinung zu erklären, dass es evtl. nebeneinander zwei Arten der Entstehung gäbe, d.h. es könnten sowohl Abschnürung und Abspornung vorkommen, wobei dann erstere ihre späteste Befristung bei 19 mm, letztere dagegen bei 2,5 mm hätte.

Ähnlich HÜCKEL hatte auch schon IWANOFF es für richtig gehalten, zwei Theorien, Exzess und Fraktion, nebeneinander als gleichberechtigt zu betrachten. Die Möglichkeit mehrerer Arten der Genese wurde in den letzten Jahren auch von FRY usw. für wahrscheinlich erachtet.

Eigenartig ist nur, dass in der Diskussion um die Ursache nie die asymmetrische Lungenanlage (CLARA) auftauchte. Danach ist rechts eine stärkere Epithelverdickung zu beobachten, d.h. rechts ist mehr Bildungsmaterial vorhanden.

Exzess und Abspaltung werden nicht als etwas gegensätzliches betrachtet, sondern beide Formen differenzieren sich nur dadurch, ob es im Endeffekt zu einem Zuviel oder Zuwenig kommt. Darüber entscheidet lediglich die zeitliche Lage des teratogenen Determinationspunktes, des Punktes, an dem die Abtrennung stattfindet. Ein zeitlich frühes Geschehen führt wahrscheinlich eher zu einem Exzess, ein zeitlich späteres lässt den Charakter der Abschnürung wahrscheinlicher werden.

Die Gefässanomalie in den bisherigen Theorien

Es soll hier besonders der Gegensatz zur folgenden, grundlegend anderen Theorie noch einmal betont werden.

Als allgemeine Ansicht kann man die Aussage von OEHLSCHLAEGEL werten, welcher hervorhebt, die Gefässversorgung habe in Hinsicht auf die Entstehung keinerlei Beweiskraft. Nach BRUWER sind solche Vascularisationsanomalien nur als Sekundärbildungen aufzufassen. Als Beispiel ziehen er und SCHNEIDER die arterielle Versorgung der dystopischen Niere heran.

Ausser dass das anormale Gefäss eine ernährende Funktion hat, ist die Beziehung beider pathologischer Formen zueinander eine rein passive (FRY usw.). Diese Argumentation kommt ARDAILLOU und BRUNNER recht nahe, wenn besonders letzterer das Verhältnis beider Fehlbildungen für ein rein zufälliges hält. Ebenfalls EPPINGER sieht nur zwei voneinander unabhängige Formen. DAVIS, GUNZ; ABULWABA und BRESSLER, WIENER erwähnen beide Anomalien lediglich nebeneinander.

In diesem Zusammenhang konnten wir einen Fall beobachten, bei dem gleichfalls eine causale Einheit zwischen Gefässen und Cyste nicht sicher erschien.

Vor zwei Monaten bemerkte die Mutter bei dem einjährigen Kind zum ersten Male eine auffallende Schweratmigkeit, verbunden mit einer ständig zunehmenden Dyspnoe bei kleinsten Anstrengungen. Die daraufhin erfolgende Röntgenuntersuchung (Bild 9) zeigte eine fast völlig kollabierte Lunge. Das Mediastinum war deutlich nach rechts verschoben und das linke Zwerchfell nach unten abgedrängt. Die leichte Verschattung im linken Sinus ging bei Zwerchfellbewegungen mit. Soweit es bei dem unruhigen Kind feststellbar war, zeigte sich ein deutliches Mediastinalpendeln.

Aufgrund des Befundes wurde an einen Ventilpneu oder eine überblähte Cyste gedacht.

Während des Klinikaufenthalts nahm die Verdrängung laufend zu, so dass man sich zur Operation entschloss, besonders da vorherige Saugdrainage und Thora'ozentese ohne nennenswerten Erfolg geblieben waren, da es sich evtl. um eine mehrfach gekammerte Cyste handelte. Entzündliche Zeichen waren nicht vorhanden, Blutbild und Blutsenkungsreaktion zeigten keinen Befund, Mantoux war bis zu 10 mg negativ.

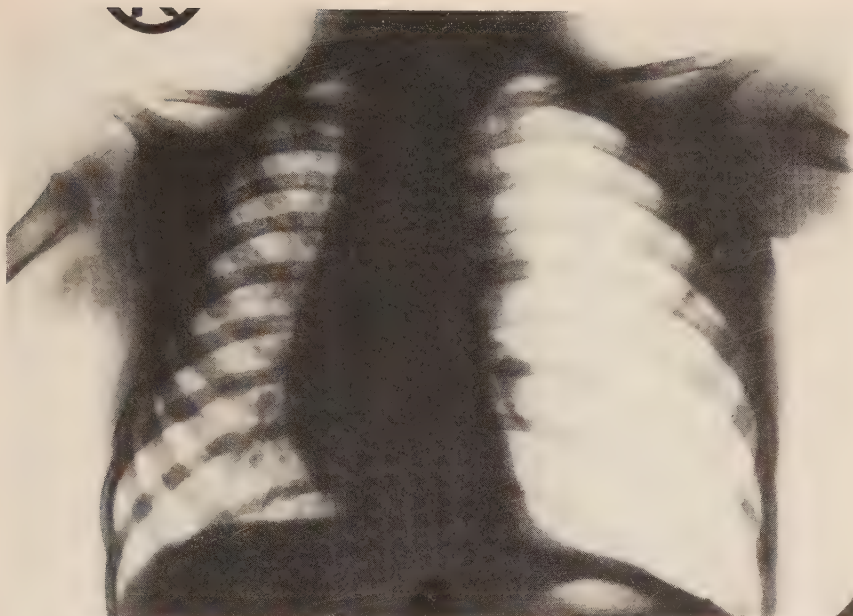


BILD 9

Die zwei Monate nach den Erstsymptomen erfolgende Operation zeigte eine männerfaustgrosse, mehrfach gekammerte und schlaffe Cyste, die sich mit relativ schmaler Basis am Unterlappen festsetzte und mit der Thoraxwand an einer Stelle verwachsen war. Die mit der Lunge verbindende Parenchymbrücke enthielt keine deutliche bronchiale Kommunikation.

Nach Abtragen der Cyste war der Unterlappen einwandfrei blähbar. Ober- und Unterlappen erschienen absolut normal. Die überblähte Lungencyste hatte die übrige Lunge und auch das Mediastinum nach rechts verdrängt.

Die pathologische Untersuchung zeigte eine Auskleidung der Cyste mit flachem kubischen Epithel. Alveolarstruktur war nicht mehr zu erkennen. Es wurden in der Umgebung der Cyste auffallend viele Gefässe bemerkt.

In diesem Fall kann nicht abgeklärt werden, ob es sich bei den beobachteten Gefässen um einen kausalen Zusammenhang mit der Cyste handelte im Sinne einer extralobären Sequestration oder lediglich um ein Nebeneinander.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Wie die 2 1/2 Monate nach der Operation erfolgende Kontrollaufnahme zeigt (Bild 10), ist die linke Lunge wieder gut gedehnt und belüftet. Das Mediastinum steht in der Mitte, die Atembeschwerden sind aufgehoben.

Auch PAUL hebt den sekundären Charakter der Vascularisationsanomalie heraus, wenn er betont, dass bekanntlich die Gefäss- der Organbildung nachfol-

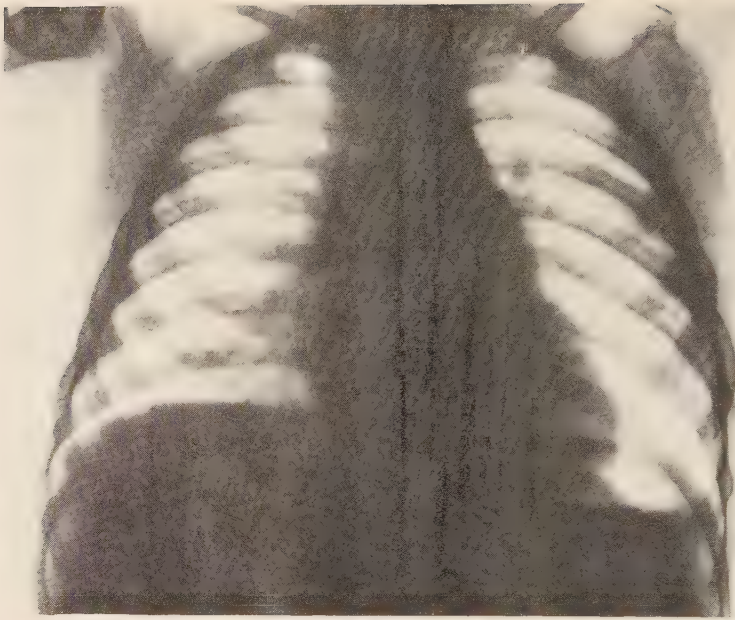


BILD 10

ge, auf keinen Fall jedoch vorausgehe. Es könne eine fehlerhafte Abspornung die selbständige Gefäßversorgung ursächlich und ohne Zwang erklären bzw. das Persistieren eines segmentalen Aortenastes. BOLCK; TOSSATI, GRAVEL; TRACY B. MALLORY usw.; GALLAGHER usw.; FINDLAY, MAIER; BROWN und SCHUBE schliesen sich diesen Überlegungen an.

Als Ursache dieser Gefässmissbildung bzw. der Verhinderung der normalen Atrophie erkennen alle gemeinsam die Nebenlungenentstehung an.

Allein MAIER sieht die Ursache etwas anders und in interessanter Ähnlichkeit zu SMITH (vgl. S.56).

Es persistieren die Zweige der Dorsalaorta, da die ventrale ungenügend ausgebildet wurde, die sonst die normalen Pulmonalarterien bildet. Es geht also auch hier um den Ausgleich einer Vasculansationsinsuffizienz. Wiederum SMITH sehr gleichend spricht auch er von einer Tendenz des System- oder Aortenkreislaufes, Unzulänglichkeiten der Pulmonalarterien auszugleichen.

Die bisherigen Theorien sehen in den anormalen Arterien entweder persistierende Gefässäste aufgrund der Missbildung, oder aber das Zusammentreffen beider Anomalien wird als ein rein zufälliges betrachtet.

Im Jahre 1946 wurde von PRYCE die Theorie der Sequestration veröffentlicht, die auf die Anschauungen der folgenden Autoren einen sehr nachhaltigen Einfluss ausüben sollte. Diese Theorie unterscheidet sich ganz grundsätzlich von allen vorhergegangenen und folgenden in hauptsächlich zwei Punkten. Die Arterie wird erstens als primär und ursächlich für die Missbildung angesehen, daher werden auch Arterie und Lungenmissbildung zweitens als kausalgenetisch unbedingt zusammengehörig betrachtet.

Die Lungenentwicklung findet in der Nachbarschaft von drei grossen Arterien statt, der Ventralaorta und der beiden Dorsalaorten. Die Ventralaorta gewinnt in der normalen Entwicklung die Oberhand, mitunter aber auch eine der Dorsalaorten mit ihren Zweigen. Diese können dann eine oder mehrere primitive Bronchusknospen "fangen" ("capture") der sich entwickelnden Lunge. Jene Gefässe werden nun nicht atrophieren, wie dies normalerweise der Fall, sondern sie bleiben erhalten und führen durch ihr Wachstum zu einer Verziehung und Ablösung, zu einer Sequestration dieser auswachsenden Lungenknospen mittels ischaemischer Traction ("ischaemic traction").

Als stützender Beweis der Theorie von der Traction wird eine beobachtete Zone von Emphysemlasen zwischen normalem und erkranktem Lungengebiet angesehen (vgl. S. 55).

Die beschriebene Traktionswirkung des Gefässes auf die Bulbusknospe führt nun nach PRYCE zu einer der drei genannten Folgen:

- 1) Wachstum ohne Ablösung eines Lungenteiles mit der Bildung einer anormalen Arterie zu normaler Lunge (vgl. Einteilung der anormalen Arterien nach PRYCE S. 33).
- 2) Ablösung der "gefangenen" Bulbusknospe von der sich entwickelnden Lunge. Die Knospe überlebt und wächst als eine abgelöste (sequestered) Masse oder Cyste aus.
- 3) Ablösung und Tod (mitunter auch Tod der Knospe ohne Ablösung) ohne sichtbare Abnormität, sofern der Prozess sich nicht in den frühesten Entwicklungsstadien abspielt, in welchen eine pulmonale Agenesie folgt (KERGIN).

PRYCE betont besonders, dass diese Theorie nicht nur die "lower accessory lung", sondern auch die vom Systemkreislauf stammenden Pulmonalarterien und die pulmonale Agenesie erkläre. Der Theorie entsprechend seien Agenesie und Sequestration Stufenverwandtschaften. Die Agenesie entstehe um das 4 mm Stadium, die intralobäre Sequestration dagegen um 10-14 mm Scheitel-Steißlänge (PRYCE; BIKFALVI, BALÁS; BRUWER). Dieses Führen einer formalgenetischen Linie, z.B. von der Cyste bis zur Sacklunge, wurde auch schon von SCHUBE und FRY usw. angeregt (vgl. S. 45 und 48).

Ebenso werden die congenitalen Zwerchfeldefekte mittels ischaemischer Traction durch anormale embryonale Arterien, die vom auswachsenden Diaphragma zur Lunge verlaufen, erklärt (PRYCE). Diese kongenitalen Zwerchfeldefekte kommen gemeinsam mit einer "lower accessory lung" nur dann vor, wenn der abgelöste

Lungenteil auch überlebt. Die Tatsache aber, dass die meisten congenitalen Zwerchfelldefekte nicht von einer Lungenanomalie begleitet sind, spricht dafür, dass diese abgelösten Elemente eine sehr geringe Überlebensquote haben (PRYCE).

Entsprechend dieser Theorie nimmt PRYCE an, dass im Falle COCKAYNE und GLADSTONE (two lower accessory lungs und eine Zwerchfellhernie ohne erkennbare Beziehung zu den beiden vorgenannten Anomalien) drei abgelöste Lungenknospen bestanden, von denen jedoch nur zwei überlebten.

Ähnlich wie die Zwerchfelldefekte werden auch die pericardialen ischaemischer Traction zugeschrieben.

Die Frage, wann die Sequestration im Gesamtorgan verbleibe oder wann sie dieses verlasse, machen PRYCE und BRUWER abhängig vom Stadium, in dem die Sequestration stattfindet bzw. von der Dauer der Traction. Die intra- und extralobären Sequestrationen werden somit lediglich als Gradunterschiede angesehen, d.h. bleibt die abnorme Masse im Lungenverband, so entsteht die intralobäre Sequestration. Eine entsprechend vollständigere Trennung ergibt dann die extralobäre Sequestration mit Ablösung von der Lunge.

Die ganze Erscheinung zeigt ein deutliches Linksüberwiegen, was evtl. zusammenhängt mit der Herzverlagerung nach links. Dieser Asymmetrie entsprechend meint PRYCE würde jede Tendenz, die anhaftende Oberfläche zu vergrössern, die linke Seite wesentlich stärker betreffen als die rechte. Während aber diese Oberflächenbindung selbst ja wahrscheinlich nicht in der Lage ist, die Ablösung hervorzurufen, lässt sie doch durch ihre Existenz an dieser Stelle die Entwicklung adventitieller Blutgefässe zu. Dies erkläre, warum die intra- und extralobäre Sequestration fast ausschliesslich in der Nähe des Ligamentum pulmonale zu finden ist.

Für Fälle in der Bauchhöhle ist ein wesentlich grösseres Ausmass der Oberflächenhaftung erforderlich. Die "Ergreifung" einer Bulbusknospe ist im frühen embryonalen Leben durch eine obere Abdominalarterie nicht schwieriger vorstellbar als der gleiche Prozess in der Thoraxhöhle.

Dem möglichen Einwand, die überaus zarten Gefässe seien ja nicht in der Lage, diesen geforderten mechanischen Zug durchzuführen, begegnet PRYCE mit der Feststellung, die Lungenknospen seien mindestens ebenso zerbrechlich und zart wie die Gefässe, da sie nur aus Epithel bestünden, welches in Mesenchym eingebettet liegt.

Die degenerativen Erscheinungen im Gebiet der Sequestration werden von PRYCE auf die teilweise Zerstörung der Lungenknospe durch die mit der Tractionischaemie verbundene Ablösung zurückgeführt.

Im wesentlichen schliessen sich BRUWER; SANTY; MANNIX, HAIGHT; BATTS; KERGIN; BIKFALVI, BALÁS; RIPSTEIN; BOYD; LALLI, CARLSON und ADAMS den Anschauungen von PRYCE an.

KERGIN; BATTS; PRYCE und NATUCCI sehen die Theorie der Sequestration durch die Tatsache bekräftigt, dass ein anormales Gefäss auch zu normalem Lungengewebe verlaufen kann, womit das Primat der Arterie eindeutig bewiesen sei. In diesen Fällen ist die Sequestration der Arterie nicht nachgefolgt (vgl. S. 33 und 51). siehe auch die differierende Auslegung dieses Gefässtyps durch die Theorie von

SMITH S.56).

Als weiteren Punkt, der die primäre Rolle des Gefäßes in dieser Missbildung unterstreicht, sehen HASCHE und PORSTMANN einen von ihnen beobachteten Fall mit einer assoziierten Missbildung des Aortenbogens im Sinne eines Arcus aortae circumflexus an.

Auch diese Sequestrationstheorie nach PRYCE sieht sich in den letzten Jahren einiger Kritik gegenüber.

BRUCK meint, sie könne nicht erklären, wieso dieses Krankheitsbild immer im Lungenunterlappen angetroffen wird. Weiterhin sei so die Doppelseitigkeit nicht zu deuten, und man könne einen intakten Bronchialbaum ohne Defekte finden, die eine Sequestration zurücklassen sollte.

Obwohl BIKFALVI und BALÁŠ die Theorie anerkennen fragen sie, womit denn begründet sei, für die Arterie einen grösseren embryogenetischen Dynamismus und eine höhere Teilungspotentialität anzunehmen als für das ektodermale Bronchussystem.

Sehr ähnlich stellen FRY usw. fest, dass die Sequestrationstheorie die Annahme einer dynamischen Fähigkeit der Arterie voraussetze, um diese notwendige Spannung auf die Lungenknospe auszuüben. Die Autoren kennen keinen weiteren Fall in der Entwicklung da eine Arterie eine ähnliche Rolle spielen sollte. Die These, dass die degenerativen Erscheinungen einem Mangel an Funktion entsprechen (disuse atrophy), da die Bronchien und Alveolen nicht mehr am Gasaustausch beteiligt sind als Ergebnis fehlender Verbindungen, erscheint ihnen wesentlich näher als eine postulierte Traktionsischaemie durch eine Arterie, die oxydiertes Blut führt.

SMITH erwartet, sofern die Theorie der Traction und Amputation zuträfe, dass das anormale Gefäß gleichsam als Demarkationslinie zwischen dem normalen und anormalen Bereich verlaufe (vgl. S.33). Wie erwähnt sollte nach SMITH umgekehrt die Arterie sich im Zentrum der Veränderung befinden. Weiterhin müsste die Traction eine kombinierte intra- und extralobäre Sequestration erwarten lassen. KERGIN erwähnte ein Nebeneinander beider Formen (vgl. S.5).

Die von PRYCE als unterstützenden Beweis herangezogenen tractionsbedingten Emphysemblasen zwischen normalem und erkranktem Gebiet (vgl. S.53), hält SMITH eher für einen Fehler in der Ausdifferenzierung von foetalen Alveolargängen oder aber diese Gänge werden verschlossen und durch eigene Sekrete ausgedehnt.

Durch die persistierende Dorsalaorta oder deren Zweige werden eine oder mehrere primitive Bronchusknospen der sich entwickelnden Lunge "gefangen" ("capture"). Das anormale Gefäß bewirkt mittels ischaemischer Traction ("ischaemic traction") eine Ablösung, eine Sequestration dieser auswachsenden Knospe. Deren teilweise Zerstörung durch die Traction erklärt die degenerativen Erscheinungen im betroffenen Lungenabschnitt. Das Gefäß beweist sein Primat in Fällen, in denen eine Sequestration der anormalen Arterie nicht nachgefolgt ist und diese daher zu normalem Lungengewebe führt.

Fehlbildung der Pulmonalarterie

Es wird eine Betrachtung der anormalen Arterie durch SMITH angegeben, die sich von den vorhergegangenen grundsätzlich abgrenzt. DELARUE, ABELANET, CHOMETTE und DAUSSY schliessen sich ihm an.

Als Ursache für die Persistenz der Arterie wird im Gegensatz zu einer Lungenanomalie eine Missbildung der Pulmonalarterien angenommen. Die primäre Läsion stellt das Fehlen der Pulmonalarterie zu dem entsprechenden Lungensegment im Foetalleben dar. Es bleibt daher als Ausgleich die Dorsalaorta bestehen über das 8 mm Stadium hinaus. Der abartige Gefässverlauf verhindert den Anschluss des versorgten Gewebes an den normalen Bronchialbaum.

Die Annahme des Ausgleichs der fehlenden Pulmonalarterie und der Insuffizienz der Ventral- durch die Dorsalaorta wird unterstützt von HALASZ, HALLORAN, LIEBOW und MAIER (vgl. S. 52). Ein kongenitales Fehlen oder eine Hypoplasie der Pulmonalarterie ist oft gekoppelt mit einem kompensatorischen Wachstum der Bronchialarterien (WOOD, MILLER; LIEBOW, HALES, LINDSKOG; SMITH).

Mit den vorangegangenen Ausführungen über die Frage des Primats ist auch der grundlegende Unterschied gegen die Theorie der Fraktion und des Exzesses gegeben. Andererseits verbindet SMITH mit den Befürwortern dieser Theorien die Annahme, dass das anormale Gefäss sekundärer Natur sei. Hier liegt auch der grundlegende Unterschied zu PRYCE. Oberflächlich allerdings verbindet SMITH und ihn die Vorstellung, dass die anormale Arterie einen verändernden Einfluss auf das Lungengewebe hat, wenn auch auf verschiedenen Wegen und zu wesentlich differenten Zeitpunkten (vgl. S. 54 und 36).

Auf die Beziehung einer Erhöhung der bronchial- arteriellen Zirkulation zu Veränderungen der Lungenstruktur (vgl. S. 36) führt SMITH die beobachtete Lungenanomalie zurück. Somit trägt die Missbildung hier einen tertiären Charakter, d.h. primär ist der Zusammenbruch der Versorgung durch die normale Pulmonalarterie, sekundär als Ausgleich die Persistenz der anormalen Systemarterie, und tertiär können nun degenerative Veränderungen einsetzen.

Während DELARUE usw. die primäre und sekundäre Ursache bestätigen, sehen sie als Grundlage der cystischen Umwandlung der Sequestration eher eine Agenesie der peripheren Äste der anormalen Arterie an.

Entsprechend seiner Theorie sieht SMITH in der Arterie Typ 1 (vgl. S. 55 und 31) nach PRYCE, bei der es sich meist um ein subdiaphragmal entspringendes Gefäss geringen Durchmessers handelt, den Blutdurchstrom für zu minimal an, als dass es zu pathologischen Veränderungen grösseren Ausmasses kommen könnte.

Ebenfalls mit der bevorzugten Lokalisation setzt SMITH sich auseinander. Ursache, dass die Läsion am häufigsten im posterobasalen Segment gefunden wird, sei die grösste Entfernung desselben von der versorgenden Pulmonalarterie. Die Entfernung wird noch relativ verlängert durch die charakteristisch gekrümmte Haltung des Foetus im Mutterleib. Die häufige Linksseitigkeit der Missbildung wird mit der Tatsache erklärt, dass die Leber das Diaphragma hochschiebe. So wird die Distanz rechts noch relativ verkürzt gegen links.

Das Vorkommen bilateraler anormaler Arterien erkläre sich aus einer allgemeinen Pulmonalgefässschwäche.

Das Fehlen einer Pulmonalarterie zu einem bestimmten Lungenabschnitt stellt die primäre Läsion dar. Es kommt daher zu einer Persistenz der Versorgung durch die Dorsalaorta. Der abartige Gefässverlauf verhindert den Anschluss des versorgten Gewebes an den normalen Bronchialbaum. Die erhöhte bronchial-arterielle Zirkulation führt zu den beobachteten Lungenveränderungen.

Theorien breitester Allgemeinursache

Arbeiten zu diesem Kapitel erschienen mit nur wenigen Ausnahmen in den fünfziger Jahren. War es auch schon vorher erkennbar, so wird es hier ganz besonders deutlich, wie für einige Jahre eine Anschauung über alle anderen hinweg sich zur führenden erheben kann. Erst langsam kommt dann zunehmende Kritik auf, allerdings erscheint dieses Stadium hier noch kaum erreicht zu sein.

Die wichtigsten Autoren dieses Kapitels sind COLE, ALLEY, JONES; FRY usw.; WACHS; FINDLAY, MAIER; BOYDEN; SJOLTE, CHRISTIANSEN; GALLAGHER usw.; TOSSATI, GRAVEL; HUMPHREY; HELLER; LALLI, CARLSON, ADAMS und GRUENFELD, GRAY.

Um den grossen Zug und die Hauptrichtung zu kennzeichnen, können COLE usw. bis zu einem gewissen Grad stellvertretend sein. Sie wollen weder der Lunge noch dem Gefäss noch dem Diaphragma die Rolle des Primären zuerkennen. Suchten bisher alle Theorien in einem der drei Faktoren die Haupt- und auslösende Ursache, so wenden sich diese Autoren davon grundsätzlich ab indem sie meinen, eine morphologische Struktur sei als Ursache nicht zu erwägen.

Die weitaus wahrscheinlichste Erklärung sehen sie in der Annahme irgendeiner Störung der embryologischen Organisation, die Platz nimmt im unteren Thoraxbereich und damit alle zu dieser Zeit in Entwicklung begriffenen Strukturen des betroffenen Abschnittes beeinflusst und verändert. Die vielen beobachteten Formen der Anomalie nebeneinander (intra- und extralobäre Sequestration, verschiedene Grade der Agenesie, Zwerchfelldefekte und -hernien, anormale Gefässe) scheinen ihnen nur erklärbar durch eine derartig umfassende Entwicklungsstörung, die alle Strukturen des unteren Thoraxabschnitts in sich einschliesst. Die mögliche Ursache einer so allgemeinen Störung halten sie für biochemischer Natur.

GRUENFELD und GRAY denken an die entwicklungsgeschichtliche Neuheit des Organs und an seine enorme Grössenveränderung in der Entwicklung.

HUMPHREY erwägt einen nicht näher definierten Druck auf die sich entwickelnde Lunge. Dieser Ansicht kommt auch HELLER sehr nahe, wenn er als Ursache ein intrauterin einwirkendes Trauma betrachtet.

FRY usw. erörtern die Möglichkeit, dass die Sequestration einen Rückschlag zu den Luftsäcken der Vögel darstellen könnte. Sie selbst aber halten diese Hypothese doch für unwahrscheinlich, da die Vögel nicht in der ontogenetischen Entwicklung

des Menschen repräsentiert sind. Auch die Vermutung, beide, die Luftsäcke und die Sequestration, hätten womöglich einen gemeinsamen Vorläufer, wird für sehr weit entfernt gehalten. Das **Gegenteil** sei jedoch auch hier nicht zu beweisen.

Die genannten Autoren sehen weiter als mögliche Ursachen ein fehlerhaft angelegtes Keimplasma oder einen Entwicklungsunfall an. Es gäbe viele Beispiele solcher Entwicklungsfehler, die in allen Körperabschnitten sich manifestieren können, z.B. enterogene Cysten, Reduplication des Intestinums, ektopisches splenisches und pankreatisches Gewebe, ectopische Magenmucosa und Hamartome.

SJOLTE spricht von einem teratomatösen Einschluss.

WACHS meint, dass es sich evtl. um eine krankhaft gesteigerte Entwicklung des Respirationsorgans handeln könne.

Nach **KLEBANOW** geben Hunger und auf die Mutter während der Schwangerschaft einwirkende Traumen eine beachtliche Zunahme der Missbildungen. Durch diese Traumen könnte auch eine Rückbildung der Keimdrüsen auftreten. Es mag so zu Entwicklungsstörungen kommen. Hinzu treten einwirkende Umwelteinflüsse und etwaige von der Mutter durchgemachte Infektionen.

Sehr typisch kommt der Wandel der Ansichten in den beiden Arbeiten von **BRUWER** zum Ausdruck (1950 und 1955). Stimmt er in ersterer Arbeit der Theorie von **PRYCE** noch weitgehend zu, so erkennt er jetzt die Theorien breitester Allgemeinursache voll an, insbesondere die erwähnte Ansicht von **COLE** usw. Obwohl diese These diffus und unfassbar (intangible) ist, sei sie doch grundlegend und ohne Zweifel die akkurateste.

Sehr charakteristisch ist weiterhin die Feststellung fast aller Autoren, dass die jetzigen embryologischen Erkenntnisse eine vollkommen befriedigende Erklärung des Phänomens wahrscheinlich nicht zulassen. Im Einzelfall sind, wie schon erwähnt, nach **SCHUBE** nur einige allgemeine Erwägungen ohne jede Beweiskraft möglich.

DAVIS, **GUNZ**; **SMITH** und **PRYCE** meinen, dass es bei Annahme einer derartig breiten Allgemeinursache doch verwunderlich sei, dass nicht wesentlich häufiger als geschehen (vgl. S. 20) assoziierte Missbildungen beschrieben worden sind.

Es wird weder der Lunge noch dem Gefäss noch dem Diaphragma das Primat im Erscheinungsbild zuerkannt. Als Ursachen werden biochemische Faktoren, enorme Grössenveränderung des Organs in der Entwicklung, Rückschläge zu den Luftsäcken der Vögel, Hunger, seelische und körperliche Traumen usw. zur Diskussion gestellt.

E. DIE THERAPIE

DER INTRA- UND EXTRALOBÄREN SEQUESTRATION

So verschieden zu den bisherigen Themen Diagnostik, Pathologie und Genese die Meinungen der Autoren waren, so einig ist man sich in der Empfehlung der therapeutischen Massnahmen.

Es kommt bei diesem Krankheitsbild nur die operative Extirpation infrage (DE BAKEY, AREY, BRUNAZZE; BRUWER, CLAGETT, Mc DONALD; LALLI usw.; PRYCE; BAUMGARTL; COLE usw.; BRUNNER; ARCE). Besonders die beiden letzten Autoren raten, alle Adhärenzen in dem fraglichen Gebiet zu beachten und vor der Durchtrennung erst abzuklemmen, um die Folgen von deletären Blutungen aus etwaig vorhandenen anormalen Arterien zu verhindern. BERRY empfiehlt sogar, bei allen Hilusoperationen auf anormale Gefässe zu achten.

Nach BRUWER ist die Verletzung eines anormalen Gefässes besonders schwerwiegend, wenn dessen Ursprung subdiaphragmal liegt. Das Gefäss hat eine natürliche Tendenz, sich gegen den Ursprung hin zu retrahieren, und es kann dann zu einer unkontrollierbaren Blutung in die Bauchhöhle hinein kommen.

In diesem Zusammenhang liegen vier Berichte über tödliche Blutungen vor (HARRIS, LEWIS; BUTLER; DOUGLASS; FINDLAY, MAIER).

Für die wesentlichste Indikation wird neben der chronisch rezidivierenden Entzündung (BAUMGARTL; BRUCK) der auftretende Shunt gehalten (BRUNNER; COLE usw.). Die Aufhebung dieses Shunts kann evtl. die Besserung erklären, die STEINBERG; KERGIN; WATSON und MAIER in ihren Fällen auf blosse Unterbindung des anormalen Gefässes hin beobachten konnten. Neben der Aufhebung des Shunts kann auch evtl. zur Besserung des Zustandes die Beendigung der pulmonalen Hypertension beitragen (vgl. BATTIS S. 36), ebenso die der Blutüberfüllung (vgl. MAIER S. 22).

Alle Autoren empfehlen die operative Extirpation der Sequestration mit besonderer Beachtung des anormalen Gefässes, um unkontrollierbare und deletäre Blutungen zu vermeiden.

ZUSAMMENFASSUNG

Die "intra- und extralobäre Sequestration" wurde als Begriff unter Betonung der genetischen Zusammengehörigkeit der Einzelercheinungen von PRYCE im Jahre 1946 geprägt.

Sie ist gekennzeichnet durch das Nebeneinander einer anormalen Arterie, die aus der Aorta in unmittelbarer Nähe des Diaphragma entspringt und einem cystisch entarteten Lungenabschnitt, welcher bei der Entwicklung des Organs einer bronchopulmonalen Sequestration unterlag. Die anormale Arterie übernimmt die Versorgung dieses erkrankten Organbereiches.

Intra- und extralobäre Form unterscheiden sich je nach Lage des betroffenen Lungenteiles zum Hauptorgan.

Das Zentral- und Initialsymptom ist die rezidivierende pulmonale Infektion, welche häufig bereits in den ersten beiden Lebensjahrzehnten in Erscheinung tritt. Zudem sind die ausserordentliche Vielseitigkeit und geringe Spezifität der pulmonalen Erscheinungen typisch.

Jede uncharakteristische Lungenanamnese in jungen Jahren, besonders aber cystische Veränderungen im Unterlappen verbunden mit intermittierenden Fieberattacken, sollten den Verdacht auf eine intra- oder extralobäre Sequestration wecken.

Grosse Meinungsdivergenzen bestehen hinsichtlich der Ursache dieser anormalen Entwicklung. Das Wesen der einzelnen Anschauungen wird dargelegt unter Betonung der Übereinstimmungen und Gegensätze.

Es kommt als einzig erfolgversprechende Therapie nur die operative Exstirpation infrage, mit besonderer Berücksichtigung des anormalen Gefässes, um unkontrollierbare und evtl. tödliche Blutungen zu vermeiden.

Ich erlaube mir, Herrn Prof. ZENKER für die freundliche Überlassung des Themas meinen verbindlichen Dank zu sagen.

Herrn Oberarzt Priv. Doz. Dr. BERCHTOLD danke ich besonders für die grosszügige Unterstützung bei der Arbeit.

LITERATURVERZEICHNIS

- 1) ABUL-WAFA: A congenital bronchopulmonary cyst associated with an anomalous artery
Thorax (London) 9, 167, 1954
- 2) ARCE, José: Accessory pulmonary artery, probably arising from the abdominal aorta
The Journal of Thoracic Surgery 12, 548, 1943
- 3) ARDAILLOU, R.: La sequestration pulmonaire
Poumon et Coeur 13, 37, 1957
- 4) ASCHOFF, L.: Diskussion zum Vortrag Beneke (siehe Nr. 8)
Verh. Dt. Path. Gesellschaft 9, 211, 1905
- 5) BAAR, H.S.; d'ABREU, A.L.:
Duplication of the foregut: superior accessory lung (2 cases);
epiphrenic oesophageal diverticulum; intrapericardial teratoid
tumor; and oesophageal cyst.
Brit. Journal Surgery 37 220, 1949
- 6) BATTS, M. jr.:
A pulmonary artery arising from the abdominal aorta.
The Journal of Thoracic Surgery 8, 565, 1939
- 7) BAUMGARTL, F.; GREMMEL, M.:
Die Lungensequestration und ihre klin. Bedeutung
Thoraxchirurgie 7, 547, 1960
- 8) BENEKE:
Über Bauchlunge und Hernia diaphragmatica spuria
Verh. Dt. Path. Gesellschaft 9, 202, 1905
- 9) BERRY, F.B.: Pneumonectomy
Annals Surgery 114, 32, 1941
- 10) BERT, P.; FISCHER, B.:
Über Nebenlungen und versprengte Lungenkeime
Frankfurt. Z. Path. 6, 27, 1911
- 11) BIKFALVI; BALÁS:
Über anormale, im klinischen Bild als chron. Lungeneiterung erscheinende, mit "intralobärer Sequestration" vergesellschaftete Lungenarterien
Thoraxchirurgie 1, 446, 1953/54
- 12) BIKFALVI; BALÁS:
Weitere 5 Fälle von intralobärer Sequestration infolge einer anormalen Lungenarterie
Thoraxchirurgie 2, 411, 1954

- 13) BLAIR, L.G.; PRYCE, D.M.; SELLORS, T.M.:
Broncho-pulmonary dissociation, due to abnormal artery, visualized by bronchography.
Brit.J.Radiology 19, 118, 1946
- 14) BOLCK, F.: Zur Frage der Entstehung von Nebenlungen
Virchow's Archiv 319, 20, 50/51
- 15) BOYD, G.: Intralobar pulmonary sequestration
Dis. Chest Chicago 24, 162, 1953
- 16) BOYDEN, E.: Developmental anomalies of lungs
Am.Journal of Surgery 89, 79, 1955
- 17) BRANTIGAN, O.C.:
Anomalies of the pulmonary veins; their surgical significance
Surgery etc. 84, 653, 1947
- 18) BRENNER, F.: Über Defekte der rechten Lungenschlagader
Virchow's Archiv 298, 394, 1936
- 19) BRESSLER, S.; WIENER, D.:
Bronchogenic cyst associated with anomalous pulmonary artery arising from thoracic aorta
Surgery (St.Louis) 64, 815, 1954
- 20) BRODY, J.H.: Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart
Archives Path. 33, 221, 1942
- 21) BROWN, A.J.; ROBBIN:
The development of the pulmonary veins in the domestic cat
Anat.Rec. 7, 299, 1913
- 22) BROWN, A.L.; BROCK, W.:
A method of treatment of large pulmonary air cysts (Balloon cysts) by an endocutaneous flap
The J.of Thoracic Surgery 11, 630, 1942
- 23) BROWN, R.K.; ROBBINS, L.L.:
The diagnosis and treatment of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung
The Journal of Thoracic Surgery 13, 84, 1944
- 24) BRUCK, H.: Über die Missbildung der menschlichen Lunge und die Möglichkeiten ihrer chirurgischen Behandlung
Wiener klin.Wschr. 13, 241, 1953
- 25) BRUCK, H.: Doppelseitige abnorme Arterienverhältnisse bei einem Fall von bilateraler Lungencyste
Thoraxchirurgie 2, 192, 1954/55

- 26) BRUNNER, A.: Die sog. intralobäre Sequestration der Lunge
Münchener Med. Wochenschr. 37, 1545, 1959
- 27) BRUWER, A.; CLAGETT, O. T.; McDONALD, J. R.:
Anomalous arteries to the lung associated with congenital pulmonary abnormality
The Journal of Thoracic Surgery 19, 957, 1950
- 28) BRUWER, A.: Intralobar bronchopulmonary sequestration
Am. Journal Surgery 89, 1035, 1955
- 29) BRUZZONE, P. L.:
Anomalies of the pulmonary vessels, a case of intralobar sequestration of lower left lobe due to accessory pulmonary artery
Minerva med.; Tor. 42, 921, 1951
- 30) BURFORD, T. H.; CARSON, M. J.:
Visualization of the aorta and its branches by retroarterial Diodrast injection
J. Pediat. 33, 675, 1948
- 31) BURLACHENKO, G. A.:
Znachenie pozloinogo metod v diagnostike legochnykh sechevostrov
Vestnik Rentgenologie i Radiologie (Moskva) 1, 23, 1955
- 32) BUTLER, E. F.: Discussion
The Journal of Thoracic Surgery 16, 199, 1947
- 33) CHIARI, H.: Über einen neuen Typus von Missbildung an der Trachea des Menschen
Ziegler's Beitr. zur patholog. Anat. 5, 329, 1889
- 34) CHIARI, H.: A congenital diverticulum of the right main bronchus
Prager Med. Wschr. 15, 567, 1890
- 35) CHIARI, H.: Über eine neue Form von Dreiteilung der Trachea
Prag. Med. Wschr. 8, 87, 1891
- 36) CHISHOLM, T. C.:
Transthoracic repair of long diaphragmatic hernias
The Journal of Thoracic Surgery 16, 200, 1947
- 37) CIONI, C.: Contributo alla conoscenza delle arterie bronchiali eterotopiche
Arch. ital. di anat. e istol. pat. 10, 548, 1939
- 38) CLAGETT, O. T.; McDONALD, J. R.:
Bronchiectasis and lipoid pneumonitis associated with a large aberrant pulmonary artery
Proc. Staff Meet. Mayo Clinic 20, 1, 1945

- 39) CLARA, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen
Leipzig, 5. Auflage, 328, 1955
- 40) COCKAYNE, E. A.; GLADSTONE, J. R.:
A case of accessory lungs associated with hernia through a congenital defect of the diaphragm
J. Anat. 52, 64, 1917
- 41) COLE, F. H.; ALLEY, F. H.; JONES, R. S.:
Aberrant systemic arteries to the lower lung
Surgery etc. 93, 589, 1951
- 42) CUDKOWICZ, L.; ARMSTRONG, J. B.:
Observations on normal anatomy of bronchial arteries
Thorax (London) 6, 343, 1951
- 43) DAVIS, D. V.; GUNZ, F. W.:
Two cases of lower accessory lung in the human subject
J. Path. Bact. (London) 56, 417, 1944
- 44) DE BAKEY, M.; AREY, J. B.; BRUNAZZE, R.:
Successful removal of lower accessory lung
The Journal of Thoracic Surgery 19, 304, 1950
- 45) DELARUE, J.; ABELANET, R.; CHOMETTE, G.; DAUSSY, M.:
Les artères des séquestrations pulmonaires
Arch. Anat. Path. 7, 323, 1959
- 46) DOERING, H.: Angeb. Defekt der rechten Lungenarterie
Studien zur Pathologie der Entw. 2, 41, 1920
- 47) DOUGLASS, R.:
Anomalous pulmonary vessels
The Journal of Thoracic Surgery 17, 712, 1948
- 48) DUBLER, A.: Über einen Fall von akzessorischem retroperitonealem Lungenlappen
Korresp. b. Schweiz. Ärzte 19, 234, 1889
Demonstr. med. Gesell. in Basel 20.12.1888 (Sitzungsbericht)
- 49) DÜRCK, H.: Über einen Fall von akzessorischer Lunge
Münchener Med. Wschr. Gesell. für Morphologie und Physiologie zu München 42, 456, 1895
- 50) EDITORIAL: Intralobar bronchopulmonary sequestration
J. Am. Med. Ass. 155, 840, 1954
- 51) EPPINGER, H.; SCHAUENSTEIN, W.:
Krankheiten der Lunge
Ergebnisse der allg. Path. und path. Anat. 8, 267, 1902

- 52) FALOR, W.H.; KYRIAKIDES, A.H.:
Ectopia bronchi
The Journal of Thoracic Surgery 18, 252, 1949
- 53) FENKNER, A.L.:
Beitrag zum Vorkommen sog. Nebenlungen
Inaug.-Diss. Göttingen 9.3.1940
- 54) FINDLAY, Ch.W.; MAIER, H.C.:
Anomalies of the pulmonary vessels and their surgical significance
Surgery (St.Louis) 29, 604, 1951
- 55) FISCHER, H.: Ein Fall von linksseitiger Nebenlunge
Inaug.-Diss. Köln 27.10.1921
- 56) FLINT, J.M.: Development of lungs
Am.J.Anat. 6, 1,1906
- 57) FRY, W.; ARNOLD, H.S.; MILLER, E.W.:
Bronchial cyst associated with anomalous artery
Annals Surgery 138, 892, 1953
- 58) GALLAGHER, P.G.; LYNCH, J.P.; CHRISTIAN, H.J.:
Intralobar bronchopulmonary sequestration of lung: report of
two cases and review of literature
New Engl.J.Med. 257, 643, 1957
- 59) GERARD, F.P.; LYONS, H.A.:
Anomalous artery in intralobar bronchopulmonary sequestration.
Report of two cases demonstrated by angiography
New Engl.J.Med. 259, 662, 1958
- 60) GRUBER, G.B.: Über Nebenlungenbildung bei congenitalem Zwerchfelldefekt
Beitr.path.Anat. 59, 491, 1914
- 61) GRUENFELD, G.E.; GRAY, S.H.:
Malformation of the lung
Archives Pathol. 31, 392, 1941
- 62) HAIGHT, C.: Disk.z.Vortrag Brown, A.L. u. Brock, W. (siehe Nr.22)
- 63) HALASZ, N.A.; HALLORAN, K.H.; LIEBOW, A.A.:
Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung
into the inferior Vena cava
Circulation 14, 826, 1956
- 64) HAMBURGER, V.:
The development and innervation of transplanted limb primordia of chick embryos
J.Exp.Zool. 80, 347, 1939

65) HAMMAR, J. A.:

Ein beachtenswerter Fall congenitaler Halskiemenfistel nebst einer Übersicht über die in der normalen Ontogenese des Menschen existierenden Vorbedingungen solcher Missbildungen
Beitr. path. Anat. 36, 506, 1904

66) HARRIS, H. A.; LEWIS, I.:

Anomaly of the lung with special reference to the danger of abnormal vessels in lobectomy
The Journal of Thoracic Surgery 9, 666, 1940

67) HARTL, H.: Lungencyste mit anormaler Arterienversorgung
Wiener med. Wschr. 26/27, 499, 1952

68) HASCHE, E.; PORSTMANN, W.:

Zum Krankheitsbild der "intralobären Sequestration"
Thoraxchirurgie 4, 144, 1956

69) HELLER: in der Disk. zum Vortrag Beneke (siehe Nr. 8)
Verh. dt. Path. Gesellschaft 9, 202, 1905

70) HENNIGAR, G. R.; CHOY, S. H.:

Accessory lung with persistent left superior Vena cava and duplication of intestine
The Journal of Thoracic Surgery 35, 469, 1958

71) HERTZOG, P.; TOTY, L.; PERSONNE, C.; GILBERT, J.:

Deux nouvelles observations de séquestration pulmonaire kystique avec artère anormale d'origine aortique
Poumon et Coeur 9, 77, 1953

72) HERXHEIMER, G.:

Über einen Fall von echter Nebenlunge
Zentralblatt für allg. Pathol. und patholog. Anat. 12, 529, 1901

73) HOSSLI, G.: Seltene intrathorakale Cysten, die mit dem Verdauungstrakt in Verbindung stehen
Langenbecks Archiv 265, 551, 1950

74) HUBER, J. J.: Observations aliquot de arteria singulari pulmoni conana
Act. Hely. 8, 85, 1777, zit. nach McCotter

75) HUGUENIN, M. M.; SOREL:

Lobe accessoire du poumon gauche chez un enfant de 16 mois
Bull. Soc. anat. Paris 63, 862, 1888, zit. nach Oehlschlaegel

76) HUMPHREY, L.: Accessory lobe of the left lung

Journal of Anat. and Physiol. 19, 345, 1884

- 77) HÜCKEL, R.: Beiträge zur angeborenen Wabenlunge
Frankf. Z. für Pathol. 35, 320, 1927
- 78) HÜCKEL, R.: Über Nebenlungen
Virchow's Archiv 274, 258, 1930
- 79) HYRTL, J.: Venen-Varietäten
Med. Jahrbuch d. Öster. St. 18, 3, 1839, zit. nach McCotter
- 80) INGALLS, N. W.:
Anomalous pulmonary vessels
Anat. Rec. 53, 269, 1932
- 81) IWANOFF, G.: Von den zusammengesetzten Entwicklungsanomalien einiger
Organe. Einseitige Lungenhypoplasie, Nebenlunge, Zwerch-
felldefekt u. a.
Zeitschrift für Anatomie und Entwicklungsgeschichte 81, 371,
1926
- 82) JONES, P.: Developmental defects in the lung
Thorax (London) 10, 205, 1955
- 83) JOEL, J.: Ein Teratom auf der Art. pulmonalis innerhalb des Herzbeutels
Virchow's Archiv 122, 381, 1890
- 84) KENNEY, L. J.; EYLER, W. R.:
Prospective diagnosis of sequestration of lung by aortography
J. Am. Med. Ass. 160, 1464, 1956
- 85) KERGIN, F. G.: Congenital cystic disease of lung associated with anomalous
arteries
The Journal of Thoracic Surgery 23, 55, 1952
- 86) KIRKLIN, B. R.: Congenital cysts of lung from roentgenologic viewpoint
Am. J. Roentg. 36, 19, 1936
- 87) KLEBANOW: in Schube: Siehe Nr. 139
- 88) KLEBS, E.: Missbildungen der Lunge
Correspondenzblatt der Ärzte Böhmens 2, 113, 1874
- 89) LALLI, A.; CARLSON, R. F.; ADAMS, W. E.:
Intralobar pulmonary sequestration. Report of three cases, with
two additional cases of agenesis of right upper and middle lobes
in combination with anomalous systemic vessels
Archives Surgery 69, 797, 1954
- 90) LANDENBERGER, H.:
Über die Nebenlungen mit Bekanntgabe eines weiteren Falles
von linksseitiger Nebenlunge mit congenitalem Diaphragmade-
fekt derselben Seite
Inaug.-Diss. Tübingen 1940

- 91) LANDRY, S.F.; SALATICH, J.S.:
Anomalous pulmonary arteries
Archives Surgery 70, 411, 1955
- 92) LATARJÉT, M.:
Anastomoses vasculaires dans le "séquestres pulmonaires" avec
artère anormale
Poumon et Coeur 11, 33, 1955
- 93) LEMMON, M.L.; KIRKLIN, J.W.; DOCKERTY, M.B.:
Intralobar bronchopulmonary sequestration. Studies by multico-
lored Vinyl-Acetate cast. Report of case
Proc. Staff Meet., Mayo Clinic 29, 631, 1954
- 94) LEVY, S.E.; BLALOCK, A.:
Experimental observations of the effect of connecting by suture
the left main pulmonary artery to the systemic circulation
The Journal of Thoracic Surgery 8, 525, 1939
- 95) LEWISOHN, R.: Über einen Fall von echter Nebenlunge
Zbl. Path. 14, 869, 1903
- 96) LIEBOW, A.A.; HALES, M.R.; LINDSKOG, G.E.:
Enlargement of bronchial arteries and their anastomoses with
pulmonary arteries in bronchiectasis
Am. J. Path. 25, 211, 1949
- 97) MADOFF, J.M.:
Disk. zu Nr. 98.
The Journal of Thoracic Surgery 28, 161, 1954
- 98) MAIER, H.C.: Absence or hypoplasia of pulmonary artery with anomalous sy-
stemic arteries to the lung
The Journal of Thoracic Surgery 28, 145, 1954
- 99) TRACY B. MALLORY: Benjamin Castleman; Virginia W. Towne:
Case records of the Massachusetts General
Hospital. Weekly clinico-pathological
exercises, Case 36361
The New Engl. Journal of Med. 243, 383, 1950
- 100) MANNIX, E.P.; HAIGHT, C.:
Anomalous pulmonary arteries and cystic disease of lung
Medicine (Baltimore) 34, 193, 1955
- 101) MARCHAND, P.; GILRAY, J.C.; Wilson, V.H.:
An anatomical study of the bronchial vascular system and its
variations in disease
Thorax (London) 5, 207, 1950

- 102) MATHIAS: Über die Tracheobronchialcyste im Pericard
Verh. dt. path. Gesell. 19, 306, 1923
- 103) MAUGARS, A.: Descriptions d'une artère pulmonaire considerable, naissant
de l'aorte abdominale
Jour. de Méd. 3, 453, 1802, zit. nach McCotter
- 104) McCOTTER: On the occurence of pulmonary arteries arising from the thoracic
aorta
Anat. Rec. 4, 291, 1910
- 105) McDONALD, J.R.; HARRINGTON, S.W.; CLAGETT, O.T.:
Obstructive pneumonitis of neoplastic origin, an interpretation
of one form of so-called atelectasis and its correlation according to presence or absence of sputum
The Journal of Thoracic Surgery 18, 97, 1949
- 106) McDOWELL, C.; ROBB, D.; HINDS, J.R.; NICKS, R.:
Case of intralobar sequestration of lung associated with abnormal pulmonary artery
Brit. J. Surgery 39, 87, 1951
- 107) McDOWELL, C.; ROBB, D.; INDYK, J.S.:
Two cases of intralobar sequestration of the lung
Thorax (London) 10, 73, 1955
- 108) MECKEL, J.F.: Über einige merkwürdige Gefäßabweichungen
Arch. f. d. Phys. 6, 453, 1820, zit. nach McCotter
- 109) MELTZER, J.: Tumorförmige Nebenlunge im Herzbeutel
Virchow's Archiv für path. Anat. u. Phys. 308, 199, 1941
- 110) MEYENBURG, H. v.:
Ein Fall von intrathorakaler Nebenlunge
Zbl. Path. 25, 673, 1914
- 111) MOHR: Cysten des Mundbodens und des Oesophagus
Zieglers Beitr. 45, 333, 1909
- 112) MOORE, J.A.: Individual ligation technique for lower lobe lobectomy
The Journal of Thoracic Surgery; Disc. 10, 100, 1940
- 113) MUDGE, G.P.: An interesting case of connection between the lungs and systemic
circulation and an abnormal hepatic blood supply in frog
J. Anat. and Phys. 33, 54, 1898
- 114) MUUS, N.: Eine Geschwulst der Pleura von abgerirrendem Lungengewebe
ausgegangen
Virchow's Archiv 176, 180, 1904

- 115) MÜLLER, H.: Missbildungen der Lunge und Pleura
Handb.d.spez.pathol.Anat. v.Henke-Lubarsch Bd.III/1, 1928
- 116) MÜLLER, H.: Über Lappungsanomalie der Lungen, insbesondere über einen Fall
von trachealer Nebenlunge
Virchow's Archiv 225, 284, 1918
- 117) NATUCCI, G.: Sopra un caso raro di anomalia delle arterie bronchiali
Pathologica (Genova) 31, 514, 1939
- 118) OEHLSCHLAEGEL, G.:
Zur Systematik und Pathogenese der Nebenlungen
Frankf.Z.Path. 68, 71, 1957
- 119) OTTENSOOSER, Fr.:
Über die Nebenlunge: Erörterung anschliessend an die Beschreibung eines neuen Falles
Inaug.-Diss. Heidelberg 1915
- 120) PARK, E. A.: Defective development of the right lung, due to anomalous development of the right pulmonary artery and vein, accompanied by dislocation of the heart simulating dextracordia
Proc.Meetings New York Path.Soc. 12, 88, 1912/13
- 121) PAUL, F.: Fehlbildungen im Bereich der Atmungsorgane
Virchow's Archiv 267, 295, 1928
- 122) PINNEY, C.T.; SALYER, J.M.:
Bronchopulmonary sequestration
The Journal of Thoracic Surgery 33, 791, 1957
- 123) PIPER, P.G.; KLEPPE, L.W.:
Hyaline-membrane disease in the Newborn associated with a lower accessory lung
Archives of Path. 65, 131, 1958
- 124) POLITZER, G.; PORTELE, K.:
Die formale Genese der cong.Oesophagusatresie und Oesophago-trachealfistel
Beitr.Path.Anat. 114, 355, 1954
- 125) PRYCE, D.M.: Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung
J.Path. and Bact. 58, 451, 1946
- 126) PRYCE, D.M.; HOLMES SELLORS T.; BLAIR, L.G.:
Intralobar sequestration of lung associated with abnormal pulmonary artery
Brit.J.Surgery 35, 18, 1947

- 127) REHBEIN, F.: Lufthaltige Lungencysten
Langenbecks Archiv 296, 406, 1960
- 128) REKTORZIK, F.:
Über access. Lungenlappen
Wochenbl. d. Zeitschr. d. k. u. k. Gesell. d. Ärzte in Wien 17, 4,
1861
- 129) RIPSTEIN, C.H.; DEGENSCHEIN, G.A.:
Cyst of lung associated with anomalous pulmonary artery
Archives of Surgery 64, 131, 1952
- 130) ROBB, G.P.; STEINBERG, J.:
Visualization of chambers of heart, pulmonary circulation and
great blood vessels in man: practical method
Am. J. Roentgenol. 41, 1, 1939
- 131) ROKITANSKY, C.:
Lehrbuch d. patholog. Anatomie 3, 44, 1861
- 132) ROSENTHAL, S.R.:
Isolated giant growth of a branch of the pulmonary artery asso-
ciated with congenital bronchiectasis
Arch. Path. 12, 387, 1931
- 133) RUGE, C.: Demonstration in der Gesell. für Geburtshilfe und Gynäk. in
Berlin am 12.3.1878
Berlin. klin. Wschr. 15, 401, 1878
- 134) RUSBY, N.L.; SELLORS, T.H.:
Congenital deficiency of the pericardium associated with a
bronchogenic cyst
Brit. J. Surg. 32, 357, 1944
- 135) SANTY, P.; BÉRARD, M; GABY, P.; N'GUYEN HUU:
La séquestration pulmonaire kystique avec artère anormale
d'origine aortique. A propos de six cas.
J. fr. de Méd. et Chir. thor. 6, 101, 1952
- 136) SCHAFFNER, G.:
Über den Lobus inf. accessorius der menschlichen Lunge
Virchow's Archiv 152, 1, 1898
- 137) SCHEIDEGGER, S.:
Lungenmissbildungen (Beitrag zur Entstehung der Nebenlunge).
Frankf. Z. Path. 49, 362, 1936
- 138) SCHNEIDER, P.:
Die Missbildungen der Atmungsorgane in Schwalbes Handbuch
der Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere
III. Teil; 8. Lief.; 2. Abt.; Kap. 8; S. 845. Jena 1912

- 139) SCHUBE, F.W.:
Nebenlunge bei einem Neugeborenen
Zbl.f. allg.Path. und patholog. Anat. 8, 1, 1952/53
- 140) SCHÜTZ, W.: Ein Beitrag zur Differentialdiagnose der Lungencysten
Langenbecks Archiv klin.Chir. 272, 94, 1952
- 141) SELTSAM, A.: Über einen weiteren Fall von abdominalen Nebenlunge
Virchow's Archiv 180, 549, 1905
- 142) SIMPSON, G.C.E.:
A case of accessory lobe of the right lung
J.Anat. and Phys. 42, 221, 1907/08
- 143) SJOLTE, I.P.; CHRISTIANSEN, M.J.:
Zehn Fälle von Nebenlungen bei Tieren
Virchow's Archiv 302, 93, 1938
- 144) SMITH, R.A.: Intralobar sequestration of lung
Thorax (London) 10, 142, 1955
- 145) SMITH, R.A.: Theory of origin of intralobar sequestration of lung
Thorax (London) 11, 10, 1956
- 146) SOMOGYI, Zs.:
Lungencysten im Kindesalter
Zbl.f.Chir. 85, 2152, 1960
- 147) STEINBERG, I.:
Angiocardiography in pulmonary disease
Am.J. of Surg. 89, 215, 1955
- 148) STOLZE, E.: Beitrag zur Pathogenese der intrathorakalen Nebenlunge
Zbl.Path. 88, 417, 1952
- 149) STRODE, J.E.: Cystic disease of the lung
The Journal of Thoracic Surgery 18, 404, 1949
- 150) TOSSATI, E.; GRAVEL, J.A.:
Two cases of bronchogenic cysts associated with anomalous arteries arising from the Thoracic aorta
Thorax (London) 6, 82, 1951
- 151) TURK III, L.N.; LINDSKOG, G.E.:
The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration
The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 41, 299, 1961

- 152) TURUNEN, M.; HARJOLA, P.:
Intralobar sequestration of the lung
Annales chirurgiae et gynaecologiae fenniae 46, 451, 1957/58
- 153) VOGEL, R.: Zwei Fälle von abdominalem Lungengewebe
Virchow's Archiv 155, 235, 1899
- 154) VOISIN, R.: Sur un cas de lobe erratique du poumon.
Arch. de méd. expér. et de d'anatomie path. 15, 228, 1903
- 155) WACHS, E.: Zur Klinik der Nebenlungen
Langenbecks Archiv 275, 567, 1953
- 156) WALL, C.A.; LUCIDO, J.L.:
Intralobar bronchopulmonary sequestration
Surgery etc. 103, 701, 1956
- 157) WATSON, W.L.:
Pulmonary arteriovenous aneurysm
Surgery (St. Louis) 22, 919, 1947
- 158) WECHSBERG, F.:
Über eine seltene Form von angeborener Missbildung der Lunge
Zbl. f. allg. Path. u. patholog. Anat. 11, 593, 1900
- 159) WILLIAMS, S.R.:
Anomalies of the pulmonary artery
Anat. Rec. 3, 409, 1909
- 160) WOOD, D.A.; MILLER, M.:
The role of the dual pulmonary circulation in various pathologic
conditions of the lung
The Journal of Thoracic Surgery 7, 649, 1938
- 161) WYMAN, S.M.; EYLER, W.R.:
Anomalous pulmonary artery from the aorta associated with
intrapulmonary cysts (Intralobar sequestration of lung)
Radiology 59, 658, 1952
- 162) YU-LIN; LI-MIN:
Anomalous pulmonary artery associated with cystic disease of
the lung
Chinese med.J. (Peking) 72, 33, 1954

LEBENS LAUF

Am 15.5.1938 wurde ich, Roland Felix, in Berlin-Charlottenburg als Sohn des Prof.Dr.med.Willi Felix und seiner Ehefrau Dr.med.Marg.Felix, geb.Hahn, geboren.

Von 1944-1952 besuchte ich die Volksschule in Berlin und Greifswald.

Anschliessend ging ich auf die Carl-von-Ossietzky Oberschule in Berlin-Pankow, wo ich 1956 das Abitur ablegte. Darauf begann ich mit dem Medizinstudium an der Humboldt-Universität Berlin (Charité) und legte im Jahre 1957 bzw. 1958/59 mein Vorphysikum und Physikum ab.

Mein klinisches Studium absolvierte ich an den Universitäten Berlin, Zürich und München.

